UNIVERSITÉ DE REIMS

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE REIMS

ANNÉE 1970

No 1

THÈSE

de

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

COLLET Jean-Philippe

Né le 5 Avril 1942, à REIMS

Présentée et soutenue publiquement le 18 JANV. 1971 1971

A PROPOS D'UN CAS DE TERATOME CHOROIDIEN PRESACRE

Président : Monsieur le Professeur T. CAULET

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542719_0013

UNIVERSITE DE REIMS

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE REIMS

Année I970

N° 1

T H E S E

de

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

C O L L E T Jean-Philippe

né le 5 Avril I942 , à Reims .

Présentée et soutenue publiquement le, 18 JANV. 1971 | I9 .

A PROPOS D'UN CAS DE TERATOME CHOROÏDIEN PRESACRE

Président: Monsieur le Professeur T. CAULET

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE REIMS.

Directeur honoraire de l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie de REIMS.....M.R. FRANQUET

Doyen honoraire de la Faculté Mixte de Médecine et de Pharmacie de REIMS.....M.L. VILDE

Professeurs honoraires.....M.A. JACQUINET
M. LEULIER
M.R. LEFEVRE

DOYEN..... : M. H. EZES

ASSESSEUR..... : M. J. LE MEN

PROFESSEURS TITULAIRES

MM.

M. AUROUSSEAU	Pharmacodynamie
J. BASTIEN	Clinique chirurgicale
J. BOREL	Biochimie médicale
H. CHOISY	Pharmacologie
G. DROPSY	Bactério-Viro-Immuno.
J.M. DUBOIS DE MONTREYNAUD	Pathologie expérimentale
H. EZES	Clinique obstétricale
M. FANDRE	Clinique de pédiatrie et de puériculture
J. GARDENT	Chimie organique
H. GEOFFROY	Pathologie médicale
J. LE MEN	Pharmacie chimique
J. LEVY	Pharmacie galénique
P. QUEREUX	Anatomie
M. QUIRIN	Matière médicale
J. RIVES	Pathologie chirurgicale
J. VALEYRE	Biophysique médicale
L. VILDE	Clinique médicale
D. ZAGURY	Histologie-Embryonnaire

PROFESSEURS TITULAIRES A TITRE PERSONNEL

MM.

T. CAULET ..... Anatomie pathologique

R. NATAF ..... Ophtalmologie

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.

G. BOFFA ..... Biochimie médicale

R. DOURIS ..... Physique

J. DUCHENNE ..... Microbiologie

P. GAUGE ..... Physiologie

Y. GERARD ..... Chirurgie-générale

G. PETIT MAIRE ..... Hygiène, médecine préventive et médecine du travail

I. RISTELHUEBER ..... Thérapeutique

PROFESSEURS CHARGES DE COURS A TITRE PERMANENT

MM.

M. JACQUET ..... Anatomie pathologique

R. LARDENNOIS ..... Pathologie chirurgicale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM.

J.J. ADNET ..... Anatomie pathologique

A. BAJOLET ..... Cardiologie

J. BOY ..... Hématologie

A. CATTAN ..... Cancérologie

J. CLAUDE ..... Toxicologie

R. COFFIN ..... Pédiatrie

P. COUDOUX ..... Médecine générale

M. DUFOUR ..... Médecine générale

J. GOUGEON ..... Médecine générale

F. GUYOT ..... Neuro-chirurgie

M. HARDEL ..... Cardiologie

G. LEDOUBLE ..... Chimie minérale

M. LEUTENEGGER ..... Médecine générale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (suite)

M..
J. MORICE ..... Neuro-Psychiatrie
Mlle. L. OLIVIER ..... Pharmacie galénique
MM. S. PAROT ..... Physiologie
G. PASCALIS ..... Neuro-Psychiatrie
F. PENNAFORTE ..... Pédiatrie
M. RANDOUX ..... Chimie biologique
Mlle J. RENDOING ..... Anesthésiologie
N. ..... Chirurgie générale
M. SEGAL ..... Electroradiologie
P. WAHL ..... Gynécologie et Obstétrique

Secrétaire de la Faculté ..... M. R. DOHAIN
Bibliothécaire ..... Mme J. PITHOIS

Par délibération en date du 9 Février 1968, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation.

A ma femme,
A mes enfants,
A mes parents,
A ma famille,

En témoignage de ma profonde affection.
Qu'ils trouvent ici l'expression de toute
ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur T. CAULET

Professeur titulaire à titre personnel

Biologiste des Hôpitaux

Chef du Service d'Anatomie Pathologique
du Centre Hospitalier Universitaire
de Reims

qui m'a fait le grand honneur
d'accepter la Présidence de cette
thèse.
Qu'il veuille bien trouver ici
le témoignage de mon respectueux
dévouement et de ma profonde
gratitude.

A MES JUGES

Monsieur le Professeur M. FANDRE

Professeur titulaire

Chef du Service de clinique de Pédiatrie et de Puériculture du Centre Hospitalier universitaire de Reims.

Monsieur le Professeur J.J ADNET

Maître de Conférences Agrégé d'Anatomie Pathologique.

Monsieur le Professeur F. PENNAFORTE

Maître de Conférences Agrégé de Pédiatrie.

qui m'ont donné toutes facilités et m'ont apporté leurs précieux conseils pour l'élaboration de cette thèse. Qu'ils veuillent bien trouver ici le témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MES AMIS,

A MES PROFESSEURS,

Les Docteurs:

B. BASIN	Chef de Service en médecine du C.H.R. de Laon.
J. CHAUVENET	Assistant des Hôpitaux en O.R.L. au C.H.U. de Reims.
H. DELEPIERRE	Chef de Service en Chirurgie au C.H.R. de Laon.
G. DEMAZURE	Chef de Service en O.R.L. au C.H.R. de Laon.
H. DOUSSET	Chirurgien Chef de Service du C.R.L.C. au C.H.U. de Reims.
R. FESNEAU	Maître de Conférence délégué en Médecine Légale.
P. GIRARD	Chef de travaux en Anatomie au C.H.U. de Reims.
P. HECQUET	Chef de Service en O.R.L. au C.H.U. de Reims.
A. JACQUINET	Professeur Honoraire du C.H.U. de Reims.
B. KALIS	Médecin dermatologiste attaché au C.H.U. de Reims.
L. KREMP	Chef de Service en Pédiatrie du C.H.R.de Laon.
J.M. MALASSAGNE	Docteur accoucheur gynécologue.
M. MACART	Chef de Service du Laboratoire du C.H.R. de Laon.
G. MIRAUCOURT	Assistant des Hôpitaux en Chirurgie au C.H.U. de Reims.
J. PANIS	Pédiatre (Reims)
P. PEYRON	Chef de Service en Médecine du C.H.R. de Laon.
G. VERMYNCK	Chef de Service en Chirurgie au C.H.R. de Laon.

A Monsieur le Directeur du C.H.R. de Laon.

A Madame PITHOIS et à Mademoiselle LECORRE, Bibliothécaires de la Faculté de Médecine de Reims.

en respectueux hommage.

I N T R O D U C T I O N

Le tératome choroïdien est le terme réservé à un certain type de tératome sacrococcygien. Tératome, car il s'agit d'une tumeur dysembryoplasique; choroïdien, car l'analogie cellulaire et tissulaire avec les plexus choroïdes du cerveau et l'épendyme est évidente.

C'est une tumeur de l'enfant d'une particulière malignité. En raison de sa méconnaissance, car assymotomatique au début, son erradication chirurgicale est souvent impossible.

Elle est actuellement classée et étudiée avec les autres tératomes sacrococcygiens. Elle s'en différencie du fait de son mode évolutif et de ses caractères histologiques si particuliers.

Ainsi envisagerons nous successivement l'étude clinique, paraclinique et anatomo-pathologique de notre observation, les tumeurs dysgénétiques et les tératomes dans leurs généralités, les tératomes sacrococcygiens bénins et malins et enfin les tératomes présacrés choroïdiens.

C H A P I T R E I

OBSERVATION CLINIQUE ET PARACLINIQUE

NADIA, âgée de I3 mois, est une enfant née à 8 mois d'une mère primipare, non réanimée à la naissance, pesant 3 Kgs. Nous ne retrouvons pas d'antécédents particuliers; la grossesse s' est déroulée normalement de même que l'accouchement; l'enfant a présenté à l'âge de 6 mois une otite avec bronchite.

En Septembre I968, elle tombe sur le dos et présente un hématome persistant de la région sacro-coccygienne.

La maman consulte alors le médecin traitant le I9 Octobre I968. Celui-ci constate l'existence d'une tuméfaction sacro-coccygienne chaude, dure, douloureuse, empâtée d'aspect angiomateux, avec un anus dilaté et 2 masses inguinales gauches non réductibles, découvertes la veille par la mère.

L'enfant est aussitôt hospitalisée à Epernay. Puis, devant l'aspect rapidement évolutif, elle est transférée le IO Novembre I968 à la clinique pédiatrique du Centre Hospitalier et Universitaire de Reims(Professeur FANDRE).

A son entrée, elle est fébrile à 39° 3, hypotonique et présente une diarrhée. Son poids est de IO Kgs,600.

A l'examen loco régional, on remarque d'une part la masse sacro-coccygienne bien limitée arrondie, de la taille d'un pamplemousse, chaude, dure, douloureuse, recouverte d'une peau oedématiée avec circulation collatérale et d'une formation angiomateuse, et, d'autre part, des masses ganglionnaires de la région inguinale gauche, de la taille d'un oeuf de pigeon, fermes, fixées, recouvertes par une peau violacée et adhérente.

L'abdomen est ballonné, la palpation profonde révèle l'existence d'une masse pelvienne gauche remontant vers la fosse iliaque gauche.

L'anus est dilaté. Le toucher rectal très difficile permet de percevoir dès le canal anal, une masse attenante à la paroi

postérieure du rectum et une infiltration de ses autres parois. Ainsi, à 4 cms de l'orifice anal se trouve un anneau rétréci, très dur, circulaire, que l'extrémité du doigtier parvient cependant à franchir.

Hormis le creux inguinal gauche, les autres aires ganglionnaires sont libres d'adénopathies.

Par ailleurs, le reste de l'examen clinique est sensiblement normal: l'auscultation pulmonaire et cardiaque est banale, la tension artérielle est à 8,5, les pouls périphériques sont bien perçus; il n'existe pas d'hépatomégalie, ni de splénomégalie, ni d'état saburral des voies digestives; les urines sont de teinte normale, mais diminuées en volume; l'examen neurologique ne révèle aucune anomalie si ce n'est une hypotonie généralisée.

Les divers examens paracliniques sont demandés:

-l'hémogramme montre une discrète anémie à 4.400.000 /mm3 avec anisocytose et anisochromie et une hyperleucocytose à I8.200 avec 34% de polynucléaires neutrophiles, 58% de lymphocytes et 8% de monocytes. Les plaquettes sont au nombre de I60.000 /mm3.

-la vitesse de sédimentation est accélérée à 26 à la 1ère heure et à 58 à la 2ème heure.

-au myélogramme pratiqué à 2 reprises, on ne trouve aucune anomalie cellulaire.

-le taux des VMA (acide vanilylmandélique) est nul.

-la coproculture révèle la présence d'une flore polymorphe à colibacilles non pathogènes et à entérocoques.

-il existe d'autre part d'assez nombreux leucocytes et débris cellulaires au culot urinaire.

Au contraire des examens biologiques, l'investigation radiologique se trouve plus fructueuse :

-la radiographie d'abdomen sans préparation objective, révèle une masse opaque dans la région pelvienne, qui refoule le côlon et le diaphragme vers le haut. Elle ne renferme pas de calcifications.

-à l'urographie intra-veineuse, le rein droit subit une rotation sur son axe vertical et les 2 uretères sont rejetés en avant et en dehors. Ces cavités pyélocalicielles sont normales. La secrétion se fait normalement 3Mn après l'injection. Cependant, l'excrétion urinaire s'effectue très lentement. La vessie est volumineuse de contours réguliers.

-étant donné l'état local, le lavement baryté ne peut être pratiqué et objective ainsi la sténose rectale perçue au toucher rectal.

-la radiographie pulmonaire révèle la présence de 2 opacités rondes de la base pulmonaire droite et ainsi permet de suspecter la nature maligne de la masse sacro-coccygienne.

-les radiographies du squelette ne montrent pas d'image métastatique osseuse.

La nature maligne de la tumeur est confirmée par un examen anatomo-pathologique d'un prélèvement inguinal. La prolifération infiltrante très particulière de type papillaire sera décrite au chapitre de l'anatomie pathologie.

Au total, nous sommes en présence d'une tumeur maligne sacro-coccygienne à extension abdominale comportant déjà des métastases au creux inguinal gauche et à la base pulmonaire droite.

Le I3 Novembre I968 est instituée une chimiothérapie intensive à faire éventuellement suivre d'une radiothérapie.

La peti te NADIA est donc traitée par le Méthotréxate en perfusion intra-veineuse toutes les 8 heures à la dose de 75 mg/m2:8h, soit 35 mg toutes les 8 heures. Ce traitement sera suivi pendant 4 jours d'acide follinique intra-veineux à la dose de I2 mg toutes les 6 heures.

Une thérapeutique adjuvante est associée: antibiothérapie (tétracyne 0,50 g/ 24 h.); traitement anti-mycosique (mycostatine I.000.000 /24 h.), et primpéran (une cuillère à café avant les repas).

Devant les difficultés pour perfuser l'enfant, la chimiothérapie intra-veineuse doit être suspendue. On la traite alors par I5 mg de méthotrexate en intra-musculaire 2 fois par semaine.

Cependant, son état va en déclinant, l'enfant vomit; un matin même elle est déshydratée. Elle est subfébrile à 37° 5 38°, polypnéique et semble souffrir dès qu'on la manipule.

On note des modifications importantes de la tumeur et des adénopathies inguinales. La masse sacro-coccygienne s'érode peu à peu et, environ 3 semaines après le début du traitement, on remarque que cette masse a diminué de volume; son diamètre est passé de I3 cms au début, à IO cms le 28 Novembre. Le 7 Décembre, elle a pratiquement disparu; la colonne vertébrale est alors perceptible sur toute sa longueur. Les escarres s'améliorent. Les troubles circulatoires locaux persistent s'étendant à l'anus qui apparait de teinte violacée.

Cependant, le développement abdominal de la masse abdomino-pelvienne s'est considérablement accrue. Elle est visible dès l'inspection. Elle est dure, arrondie sous et sus ombilicale, remontant à 3 travers dedoigt au dessus de l'ombilic. Elle est recouverte d'une peau comportant une circulation collatérale. L'abdomen est augmenté dans son ensemble, et douloureux à la palpation.

Les masses inguinales ont doublé de volume. De la taille d'un oeuf de poule, elles sont fixées sous une peau érodée de teinte rougeâtre.

Les images pulmonaires ne se modifient pas.

La numération globulaire reste stable, peu différente de celle du début. Il en est de même du taux des plaquettes qui est sensiblement équivalent.

Un mois après son hospitalisation, le 11 Décembre I968, l'enfant décède dans un tableau asphyxique. Elle pesait alors IO kgs 325, poids peu différent de celui du départ.

C H A P I T R E 11

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE DU CAS OBSERVE

L'autopsie est pratiquée par le Service Central d'Anatomie Pathologique du CHU (Professeur T. CAULET) 24 heures après la mort.

L'examen du corps met en évidence une tuméfaction de la région sacrée, de couleur violacée, étendue longitudinalement sur 5 cms. L'abdomen est considérablement distendu, rénitent, avec une masse inguinale gauche saillante, rougeâtre, de la taille d'un oeuf de poule.

Les organes intrathoraciques sont tout d'abord prélevés et examinés; le coeur est normal; les 2 plèvres sont libres de tout épanchement; les poumons présentent une hépatisation des bases, avec, à la palpation, la présence de 2 nodules intraparenchymateux. Les recoupes pulmonaires effectuées après fixation formolée permettent de retrouverl'hépatisation importante bilatérale avec scissurites droite et gauche, et au niveau du lobe inférieur droit, les 2 formations arrondies de 1,5 cm, d'aspect blanchâtre, nécrotique. Le lobe inférieur gauche comporte également une petite masse nécrotique de 1 cm de diamètre. Enfin, il existe une adénopathie médiastinale sus bronchique droite de 2 cms.

A l'ouverture de la cavité abdominale, on observe une tumeur de siège rétropéritonéal, faite d'une poche kystique volumineuse mesurant IO cms de diamètre, possédant une paroi blanchâtre assez épaisse (0,5 cm) et d'une formation massive bloquant le pelvis, arrondie, de 6 cms dans son grand axe, difficile à cliver.

Consécutivement il existe une volumineuse vessie en rétention.

Par ailleurs, l'estomac, le pancréas, l'intestin, la rate et les glandes surrénales apparaissent normaux.

Le mésentere comporte de petites adénopathies multiples.

Les voies biliaires sont perméables.

Le foie, qui pèse 6I0 gr est considérablement modifié, tant par sa teinte jaune pâle que par sa consistance molle.

Les uretères, ainsi que les cavités rénales droite et gauche sont très dilatées, réalisant l'aspect d'une hydronéphrose par compression.

La tumeur, comme nous l'avons déjà vu, compte 2 parties: une kystique au niveau de la région rétropéritonéale de l'abdomen et une massive au niveau du pelvis.

Sa composante pelvienne est d'un clivage très difficile. A la coupe, elle se présente comme une tumeur blanchâtre, dont le centre est le siège de remaniements nécrotiques et hémorragiques. La dissection du bloc tumoral pelvien ne permet pas de retrouver d'organes génitaux féminins. L'infiltration bloque complètement le pelvis et envahit les dernières vertèbres sacrées.

La poche kystique sus jacente, de I0 cms de diamètre, est extérieurement lisse, facilement décollable du péritoine postérieur, qu'elle soulève; elle contient un liquide jaune clair sous tension. Le revêtement interne apparaît un peu végétant jaunâtre et régulier, souvent nécrotique. L'épaisseur moyenne de la paroi kystique est de 0,5 cm de diamètre.

Au terme de cette étude macroscopique, il existe:

-une tumeur rétropéritonéale pelvienne, à développement abdominal bloquant le petit bassin et surmontée d'une volumineuse poche kystique faisant saillie au niveau de l'abdomen;

-des masses intraparenchymateuses pulmonaires;

-des masses inguinales;

-une vessie en rétention avec dilatation des voies excréto-urinaires;

-des altérations hépatiques à type de stéatose massive;

-et, enfin, un fait particulier, l'impossibilité de retrouver les organes génitaux féminins à la dissection attentive du

bloc tumoral pelvien.

L'étude histologique de la masse tumorale (Professeur agrégé ADNET) révèle:

-au niveau du pelvis, une prolifération complexe, infiltrante et diffuse où l'on retrouve :

=une composante épithéliale formée d'axes papillaires multiples. Ceux-ci dessinent des cavités de plus ou moins grande taille contenant tantôt des ébauches de secrétions, tantôt des ébauches de calcifications. L'élément épithélial se présente comme une cellule cylindrique ou cubique, parfois secrétante après coloration spéciale par le P.A.S. (au pôle apical des cellules). Nous n'avons pas pu retrouver de bordure ciliée. A cette prolifération essentiellement papillaire, parfois plus massive en certains endroits, s'associe :

=un stroma très particulier qui comporte d'une part, un matériel collagène dense, abondant, disposé en épais trousseaux et, d'autre part, en de nombreux territoires, un tissu de type neuroïde rappelant le tissu de soutien des centres nerveux, bien visible après coloration spéciale. Ce matériel névroglique est composé de cellules d'assez grande taille rappelant parfois des astrocytes (en particulier des astrocytes fibrillaires à corps étoilés). Ces éléments cellulaires siègent au sein d'un matériel fibrillaire très abondant qui dessine un feutrage parfois lâche, ou, au contraire, plus dense.

-l'extension tumorale infiltre les dernières vertèbres sacrées;

-les recoupes effectuées au niveau de la masse inguinale gauche révèlent des aspects identiques avec toutefois une composante gliofibrillaire beaucoup plus réduite que la composante épithéliale qui domine. Celle-ci a pu être examinée au cours d'un premier prélèvement histologique du vivant de la petite malade et plus complètement sur le matériel autopsique. Les cavités sont nombreuses, là encore bordées d'un épithélium cubique ou cylindrique parfois secrétant. Les papilles apparaissent nettement soutenues par un tissu conjonctif assez grêle. Il existe en plus des remaniements nécrotiques importants. Nous n'avons pas pu retrouver de vestige d'architecture ganglionnaire,

l'infiltration néoplasique s'étendant sans limite précise dans le tissu adipeux sous-cutané de larégion inguinale. Ces masses inguinales apparaissaient macroscopiquementsans connexion avec la tumeur pelvienne.

-l'étude de la paroi du kyste en situation intra-abdominale, révèle des aspects absolument identiques avec toutefois des altérations importantes du revêtement vraisemblablement dûes aux phénomènes de compression et à la distension. L'épithélium, quand il persiste, est parfois aplati, ou cubique, volontiers secrétant. Il repose tantôt sur du conjonctif, tantôt sur ce même matériel neuroïde gliofibrillaire.

Les recoupes effectuées sur les autres organes ne montrent pas d'anomalie majeure :

-le myocarde est le siège de modifications oedémateuses assez distrètes ; la thyroïde est histologiquement normale;

-les reins qui macroscopiquement présentaient d'importantes lésions d'hydronéphrose, révèlent des altérations tubulaires; les cellules épithéliales apparaissent parfois dégénérées, vacuolisées, spumeuses ou desquamées dans les tubes. Les glomérules sont discrètement hyper-cellulaires. Le parenchyme interstitiel est oedémateux et comporte quelques suffusions hémorragiques. Enfin, on note une congestion papillaire marquée;

-le foie est le siège d'une stéatose importante: tous les hépatocytes sont vacuolisés, optiquement vides et l'on remarque par ailleurs une discrète fibrose interstitielle avec quelques infiltrats inflammatoires au niveau des espaces portes;

-quant aux recoupes effectuées au niveau du poumon, elles montrent, d'une part, des modifications congestives avec des phénomènes depneumonie réticulée hypertrophique et des plages d'oedème, surtout au voisinage des métastases. Celles effectuées au niveau des nodules du lobe inférieur droit et de la lésion du lobe inférieur gauche, révèlent la présence de métastases nécrotiques et hémorragiques: la composante épithéliale est très altérée, mais l'on retrouve des structures papillaires identiques à celles décrites au niveau de la masse pelvienne:

-au niveau du tube digestif les phénomènes nécrotiques trouvés sont en rapport avec la cadavérisation;

-la vessie ne comporte pas d'anomalie histologique importante, en dehors de remaniements inflammatoires du chorion;

-le pancréas est histologiquement normal;

-la rate présente une pulpe blanche réduite, une pulpe rouge congestive;

-le ganglion médiastinal sus bronchique révèle une extension du néoplasme pelvien;

-enfin, au niveau des surrénales, on n'observe pas d'anomalie histologique majeure, en dehors d'une vacuolisation prédominant au niveau de la fasciculée et de la réticulée.

En conclusion, il s'agit d'une tumeur complexe: tératome pelvien avec extension abdominale, inguinale, métastases pulmomaires et ganglionnaires.

La tumeur est de composante nerveuse dysembryonnaire avec, d'une part des structures épithéliales rappelant les plexus choroïdes, et d'autre part, un tissu de soutien fait de conjonctif banal, mais aussi d'un tissu de type névroglique.

Pour mieux comprendre l'individualisation de notre variété très particulière de tératome, il n'est pas inutile de se rapporter à l'histologie normale de certaines structures nerveuses.

-les plexuschoroïdes ont une architecture villositaire où l'épithélium ressemble à l'épendyme (mais il diffère de ce dernier par ses caractères glandulaires: présence de cellules cubiques avec cellules à bordure en "brosse"), où l'axe des villosités est occupé par un tissu conjonctif bien vascularisé (villosités qui sont responsables de la secrétion du liquide céphalo-rachidien);

-l'épendyme est bordé par un épithélium cylindrique simple non cilié, avec des prolongements au niveau des planchers des ventricules;

-le tissu de soutien névroglique comporte une composante cellulaire (névroglie épithéliale, cellules choroïdiennes, astrocytes) et une composante fibrillaire.

Dans le cadre de ces tératomes malins rétropéritoneaux étudiés par WILLIS, STOWENS a décrit : "le tératome choroïdien présacré" dont les caractères s'appliquent tout à fait au cas

observé.

En effet, cette tumeur est composée de tissus rappelant les structures choroïdiennes cérébrales; elle présente une composante épithéliale avec des cellules cubiques à cytoplasme granuleux, éosinophile et un stroma fibro-vasculaire dont l'architecture générale est papillaire.

Dans notre cas, on trouve en plus, une composante gliofibrillaire marquée. Ce type de tumeur se développe habituellement chez la petite fille; elles ne sont pas encapsulées et sont infiltrantes.

L'intérêt de telles lésions provient, d'une part, de leur rareté, d'autre part, de leur nature tératomateuse très discutée, de leurs caractères franchement malins d'emblée. Elles ne possèdent pas de connexion avec le système nerveux central (dans notre cas, l'étude du système nerveux central n'a pu être faite pour des raisons d'opposition).

Aussi,doivent elles, être rangées dans le cadre des cancers embryonnaires ou des dysembryomes cancérisés. En ce qui nous concerne, la tumeur s'est manifestée d'emblée et uniquement sur le mode d'une tumeur maligne blastémateuse.

C H A P I T R E III

TUMEURS DYSGENETIQUES ET TERATOMES

Les tumeurs dysgénétiques font partie d'une catégorie très diversifiée de néoformations. Elles regroupent en effet des types aussi variés qu'un ganglioneurome et une tumeur rénale de WILMS. Malgré leur complexité de structure, elles ont été classées en tumeurs dysgénétiques unitissulaires et pluritissulaires (51).

Dans le premier groupe s'insèrent, le ganglioneurome, l'hémangiome, le lymphangiome, le neurofibrome dysgénétiques. Et, dans le deuxième, la tumeur de WILMS et les tératomes.

LES TERATOMES :

Les tératomes, tumeurs dysgénétiques totitissulaires sont aussi appelés, tératoblastomes, tumeurs tératoïdes et même embryomes.

On doit les distinguer des malformations non néoplasiques de tous genres, que ce soit de simples hétérotopies tissulaires ou des malformations complexes, telles que monstres doubles ou jumeaux imparfaits.

C'est ainsi, qu'il ne faut pas les confondre avec les diverses malformations suivantes: kystes dermoïdes sequestrés de la peau ou des cavités craniennes (bien que ceux de l'ovaire soient de véritables tératomes), kystes branchiaux, entériques, hamartomes d'Albrecht (qui eux ne sont que des hétérotopies) ..

Quant aux tératomes, ce sont de véritables tumeurs qui ont la faculté de s'accroître, détruire les tissus voisins, dégénérer et donner des métastases à distance, en cas de dégénérescence maligne.

Aussi faut-il, pour qu'une tumeur soit classée parmi les tératomes, qu'elle soit composée de tissus dérivés des 3 feuillets embryonnaires. Les proportions des composants variant d'une façon importante, les dérivés d'un feuillet ou d'un autre

peuvent être difficiles à retrouver, point important s'il en est. De plus les tératomes contiennent des tissus de genre multiple tout à fait étrangers à la région où ils ont pris naissance, ce qui les différencient des métaplasies. C'est ainsi qu'un néphroblastome du rein peut être le siège d'une transformation rhabdomyoblastique de ses cellules.

CLASSIFICATION SELON L'HISTOLOGIE :

Ainsi définis les tératomes sont classés en 3 types selon l'histologie et la maturité cellulaire : tératomes adultes ou coetans, tératomes immatures, tératomes embryonnaires (MASSON I956).

-Le type répondant à celui de tératomes coetans correspondant à l'identité d'âge entre les cellules tumorales et celles de l'hôte. Ce tératome peut comporter des représentants de tous les tissus entrant dans la constitution d'un organisme complet; c'est ainsi qu'on peut y trouver :

=tous les dérivés du neurectoblaste: épithélium pavimenteux stratifié, dents, glandes séromuqueuses, tissu nerveux cérébrospinal, ganglion sympathique, fibres nerveuses et tissu neuroglial;

=tous les dérivés de l'endoblaste : muqueuses digestives,respiratoires et leurs annexes, tissus thyroïdien, hépatique, pancréatique, chorde, etc, et

=tous les dérivés du mésoblaste : tissus conjonctif, lymphoïde, musculaires (lisse et strié), squelettiques (os, cartilage), vaisseaux.

Ces différents tissus sont parfaitement identifiables et chacun d'eux présente un aspect normal. L'anormal est dû surtout à leur répartition chaotique. Cependant, il arrive que l'on observe des signes d'adaptation organoïde: tuniques de fibres musculaires lisses avec leur plexus nerveux sympathique, tissu myelogène à l'intérieur de lacunes osseuses, muqueuse avec tissu lymphoïde. Dans certains cas la différenciation peut être très poussée: os longs, os courts, molaires, incisives; kyste épidermique avec poils, glandes sébacées et sudoripares; allant jusqu'à l'existence de rudiments de membre avec squelette, formations cérébrospinales avec cavité épendymaire et ventriculaire... Et même à un plus haut degré l'on rencontre " le foetus in foetu" que MASSON suivi en cela par STOWENS considère comme un véritable tératome. WILLIS, quant à lui, refuse cette théorie

et range parmi les malformations les"foetus in foetu" ou "jumeaux inclus" qui comportent un axe vertébral; il ne qualifie pas de ces termes les cas vus en association avec les tératomes. Quoiqu'il en soit, malgré cette dissention, au demeurant il existe des cas rares où certains organismes sont parfaitement dessinés et situés dans d'authentiques tératomes: Homunculi testiculaire de Arnould; Homunculi ovarien de Aspi et Plau et 5 Homunculi dans un kyste cérébralde Kimmel...

-en second lieu ce sont les tératomes immatures qui possèdent des composants en voie de différenciation. Ils se présentent soit sous une forme totalement immature, soit sous une forme mixte avec présence combinée de tissus adulte et foetal. On peut penser en effet que les tissus trouvés adultes ont eu à un moment de leur évolution, une structure moins mature, semblable à celle des tissus foetaux et embryonnaires. Il en est bien ainsi. A côté de certains tissus typiquement adultes, maints tératomes en présentent d'autres identiques aux composants foetaux et embryonnaires à tous les stades possibles de leur différenciation. De telles tumeurs ne sont pas encore des tératomes coetans. Les tératomes partiellement immatures prouvent que les tissus adultes ont parcouru les mêmes stades évolutifs successifs avant maturité complète, comme ils le font dans les greffes embryonnaires.

-en troisième lieu les tératomes embryonnaires; ils sont caractérisés par la présence de tissus semblables à ceux des formes embryonnaires les plus jeunes. On y trouve des structures reproduisant des embryons humains de 8 à I5 jours: vésicule amnio-ectodermique, lécithocèle, mésenchyme.

Malgré toutes ces différenciations tous les intermédiaires possibles entre ces trois formes peuvent exister.

CLASSIFICATION SELON L'ALLURE EVOLUTIVE :

Classés selon leur histologie, les tératomes le sont aussi par leur allure évolutive; c'est ainsi que l'on distingue tératomes bénins et malins.

Ceux de type bénin sont en totalité composés de tissus matures, bien différenciés, tandis que ceux de type malin en quasi permanence comportent en plus, des éléments embryonnaires d'une immaturité de degré variable. La distinction n'est pourtant pas inéluctablement déterminée; certaines tumeurs à aspect pleinement différencié, pas tout à fait quiescentes peuvent par la suite, accroître leur développement et devenir malignes.

AGE DE SURVENUE :

On pense que l'apparition du tératome, au sens général du terme, est très précoce dans la vie embryonnaire, car il est souvent, mais non toujours, découvert très tôt (91). En effet, il est connu que la plupart des tératomes sacro-coccygiens, rétropéritonéal, cervical, intrapéricardique et intracranial sont présents à la naissance ou sont découverts tôt dans l'enfance. Les tératomes ovariens, testiculaires et médiastinaux sont fréquemment découverts plus tardivement, mais toujours tôt dans la vie adulte. La moyenne d'âge de ces 3 localisations étant de 30 ans, cela ne veut pas dire pour autant que leur croissance soit plus tardive; les tumeurs ovariennes et médiastinales évoluent souvent très lentement sur un mode bénin, ne donnant ainsi de symptomatologie, que lorsque leur taille est importante. Quant au groupe des tératomes testiculaires, il est une apparente exception à la règle. D'une telle localisation, on s'attendrait à ce que leur apparition se fasse plus précocement, en tout cas avant la troisième décade, or, c'est à cette période qu'on les découvre habituellement.

INCIDENCE SEXUELLE :

L'incidence sexuelle joue son rôle quant à la survenue de chaque tératome. Les types rétropéritonéaux, présacrés et coccygiens paraissent un peu plus fréquents chez la femme alors que les intracraniens sont plus communs chez l'homme. Les tératomesmédiastinaux, eux, affectent les 2 sexes de façon équivalente, les types malins étant observés surtout chez l'homme (9I).

LOCALISATIONS :

Quant à l'ordre de fréquence des tératomes, il est décroissant dans l'ovaire, le testicule, l'épiphyse et les autres régions intercraniennes, le cou et les viscères abdominaux autres que les gonades. Il est un fait certain, c'est qu'à peu d'exceptions près, ils occupent des tissus qui ont un développement ou une situation médiane, paramédiane ou préaxiale. C'est cette constatation qui amène WILLIS à suggérer que leur genèse est d'une certaine manière liée à des perturbations émanant de l'axe embryonnaire du corps.

Les tératomes ovariens ou kystes dermoïdes de l'ovaire , sont en général isolés, parfois multiples ou bilatéraux. La plupart sont bénins, hautement différenciés, kystiques. Nombre d'entre eux sont des tumeurs volumineuses composées de tissus

adultes, fruits d'une longue évolution précédant leur découverte. Les quelques tumeurs malignes sont solides ou polykystiques, contiennent des tissus immatures et surviennent chez l'enfant ou chez l'adulte jeune. On a rapporté un cas de tumeur ovarienne dermoïde de la taille d'une tête d'enfant chez une fillette de 20 mois.

-Les tératomes testiculaires sont en général solides ou polykystiques évoluant de façon maligne. Ils surviennent chez l'adulte jeune, en moyenne aux environs de 30 ans. Les types bénins, kystiques eux sont relativement rares et sont presque constamment trouvés chez l'enfant et même chez le nouveau né. L'incidence des tératomes survenant dans l'ectopie testiculaire et le pseudohermaphrodisme est plus grande que normalement. Leur localisation bilatérale est rare. La coexistence d'un tératome et d'un séminome dans le même testicule est plus fréquente qu'on ne le croit, le premier prédisposant au développement du second (89)

-Les tératomes médiastinaux sont en général kystiques, bénins n'entrainant que rarement des symptomes de compression. Dans une minorité de cas, ils sont malins, produisant des métastases carcinomateuses de chorioépithéliome ou de structure encore plus complexe. Ils siègent constamment dans le médiastin antérieur et très peu sont intrapéricardiques et reliés aux gros vaisseaux, ou à la base du coeur. L'âge d'apparition est très variable. Sur les 22 cas relevés par WILLIS, les tumeurs avaient été observées de la naissance jusqu'à 67 ans, avec un maximum de fréquence vers 23 ans. Alors qu'il existe une légère prédominance féminine pour les tératomes médiastinaux, les évolutions malignes sont plus répandues parmi le sexe masculin.

-Les tératomes rétropéritoneaux et mésentériques sont plus fréquents chez la fille que chez le garçon et sont dépistés dès les premiers mois de la vie. Ils se présentent comme des masses palpables dilatant la cavité abdominale. Ils se trouvent le plus souvent dans la partie supérieure de l'abdomen, au niveau du pancréas, des reins et de la racine du mésentère. A quelques exceptions près, ils sont bien différenciés et bénins. WILLIS, nous l'avons déjà vu, les distingue du "foetus in foetu" qu'il considère comme une malformation. Au contraire MASSON et NELSON, le classent parmi les tératomes. Selon NELSON, le "foetus in foetu" rétropéritonéal (en réalité intrapéritonéal) est un"jumeau inclus" homozygote possédant un sac amniotique comportant des extensions dans la cavité péritonéale mais qui demeure attaché par un pédicule au péritoine postérieur, près de l'origine de l'artère mésentérique supé-

rieure; et de plus possédant un axe vertébral.

-Les tératomes présacrés et sacrococcygiens seront étudiés dans un prochain chapitre.

-Les tératomes épignathe et de la base du crâne sont très rares, présents dès la naissance, ils entrainent généralement la mort au cours de la période néonatale. La plupart sont attachés au palais ou au nasopharynx, et sont souvent pédiculés à l'intérieur de la cavité bucale ou nasale. Certaines tumeurs peuvent être à la fois intra et extracranienne, les 2 parties étant reliées par un isthme traversant l'os sphénoïde. Il est évident que les tératomes de la base du crâne épignathe ou intracraniens ne diffèrent que par leur extension et ont une origine commune : la poche de Rathke et la membrane de l'extrémité antérieure de la chorde dorsale.

-Les tératomes intra-craniens et intrathécaux sont en majorité malins. Leur siège originel est pour la plupart d'entre eux, au niveau de l'épiphyse, de la lamelle quadrijumelle, des parois médianes ou para-médianes du 3 ème ventricule et de l'hypophyse. Ceux qui sont intrathécaux, attachés à l'axe spinal, sont extrèmement rares (BUCY I932, MASTEN I940) et peuvent être confondus avec des inclusions kystiques de l'ecto ou de l'endoderme.

Ces différents types de tératomes entrainent à peu près tous des symptomes dès la 1 ère enfance et certains mêmes, s' accroissent de façon si importante qu'ils amènent une hydrocéphalie. Leur découverte a lieu pendant une période s'échelonnant de 5 à 27 ans (surtout à l'âge de I3 ans). Les tératomes épiphysaires affectent surtout le garçon auquel ils amènent des anomalies précoces dans son développement corporel et sexuel. Souvent ils contiennent des tissus non différenciés ressemblant auxpinéalomes de la faux du cerveau.

-Les tératomes cervicaux sont de rares tumeurs siégeant dans la région thyroïdienne, découvertes dès la naissance ou trouvées sur le foetus prématuré mort né. Ils sont en général bien différenciés; le tissu nerveux central et parfois le tissu oculaire pigmenté sont particulièrement abondants.

-Les tératomes ayant d'autres localisations sont exceptionnels et siègent au niveau du rein, du foie, de l'estomac, de l'utérus, de la faux du cerveau, du poumon.

LES TERATOMES DANS LES ESPECES ANIMALES :

Il est très curieux de constater que parmi les espèces de mammifères, les seuls porteurs de tératomes (à de rares exceptions près) sont l'homme et le cheval. Chez le poulain en effet, il n'est pas rare de constater la présence de tératomes testiculaires pour la plupart bénins contenant tissus cutané, nerveux, respiratoire, digestif, conjonctif et dentaire. En dehors des quelques cas observés chez le chien et la vache, il faut signaler l'expérience de JACKSON et BRUES, de transplantation de tératome ovarien chez la souris.

De plus d'intéressantes expérimentations ont été faites chez le coq et le triton, démontrant qu'il était possible de produire des tératomes en injectant des substances chimiques. Telles que celles faites avec des sels de zinc ou de cuivre dans le testicule d'oiseau (CARLETON FRIEDMANN I953) et du triton (FANKHAUSER I956) .

ANATOMO-PATHOLOGIE :

La structure des tératomes varie beaucoup, selon la variété des tissus qu'ils contiennent et selon leur bénignité ou leur malignité.

-Macroscopiquement ceux de type bénin sont volontiers kystiques avec un ou plusieurs kystes et une partie solide. A la coupe un grand nombre de tissus différenciés sont aisément reconnus : oeil, peau, cheveux, dents, os, cartilage, graisse... Le contenu des kystes se compose de matière sébacée souvent associée à des cheveux ou à de la kératine, cependant parfois lorsque la cavité kystique n'est pas bordée par un revêtement cutané, mais par un tissu digestif ou respiratoire ou même nerveux, le contenu n'est plus du sébum, mais des secrétions mucoïdes ou du liquide cérébro-spinal.

Par contre, ceux de type malin ont des tissus imparfaitement différenciés, souvent associés à d'autres qui le sont plus. Ils sont finement polykystiques et solides, renferment volontiers des régions de nécrose ou d'hémorragie, surtout lorsqu'il s'agit de choriépithéliome, ce qui n'empêche pas que l'on puisse distinguer aussi comme dans la forme bénigne, des spicules ou des nodules de cartilage.

-Microscopiquement on retrouve des tissus à caractère em-

bryonnaire, foetal ou adulte, mature ou immature. Les tissus matures des tératomes bénins sont aisés à reconnaitre. Dans les variétés malignes au contraire, il est très difficile de distinguer les divers types de tissus; ils possèdent tous les degrés d'immaturité; ceci demandant une grande connaissance de l'histologie embryonnaire. L'association de tissus ayant une différenciation à tous les stades, est l'un des caractères structuraux les plus frappants des tératomes malins.

Les divers types de tissus retrouvés normalement dans l'organisme sont rencontrés ici avec des fréquences très inégales (9I).

=Le tissus nerveux est présent dans 80 % des cas sous forme de masses neurogliales comportant parfois quelques cellules neuronales, de cavités bordées par l'épendyme, d'espaces entourés par des franges deplexus choroïde ou de faisceaux de nerfs périphériques et quelquefois des ganglions sympathiques. Occasionnellement on y trouve de petits amas de tissus cérébelleux ou cérébral. Dans les évolutions malignes tous les degrés d'immaturité sont vus; on y trouve d'autre part très souvent des éléments tels que tubules de tissu neuroépithélial et cellules sombres ressemblant à celles de l'épendyme à un stade précoce du développement embryonnaire, le tissu oculaire y étant lui aussi parfois représenté.

=Ainsi dans les tératomes ovariens on rencontre occasionnellement du tissu thyroïdien, qui, lorsqu'il est en quantité importante lui donne le nom de goître ovarien. Il est rarement présent ailleurs.

=Le tissu rénal avec glomérules et tubules est très rarement observé. On a cependant rapporté le cas d'une variété immature ressemblant à un néphroblastome. Il en est de même pour les tissus génitaux.

=Quant au cartilage et aux os, ce sont des composants fréquants, ainsi que les tissus adipeux, conjonctif, les vaisseaux sanguins et, dans les tératomes malins, le mésenchyme embryonnaire indifférencié. Le tissu hématopoïetique est plus rarement remarqué. Le muscle lisse composant fréquent est souvent associé à un épithélium digestif ou respiratoire. Quant au muscle strié il est quelquefois abondant et bien différencié dans les tumeurs, dans lesquelles les éléments nerveux sont rares ou absents. Dans les tératomes malins du testicule, les fibres striées peuvent être si abondantes, qu'on les appelle rhabdomyosarcomes.

La nature choriépithéliomateuse de certains tératomes (comme dans le testicule) a été démontré par de nombreux auteurs. Ces derniers pour ne citer que SCHLAGENHAUFER (1902), affirment que ces tissus sont véritablement de nature chorionique et qu'ils dérivent des composants trophoblastiques du tératome. La très importante production d'hormone gonadotrophique très souvent retrouvée, avec test positif de Asheim et Zondeck, la fréquence des gynécomasties et des hypertrophies endométriales semblent des arguments de poids pour soutenir cette thèse (48).

CORRELATIONS TISSULAIRES :

Il n'en reste pas moins qu'en dépit du désordre observé dans la structure de beaucoup de tératome, des associations caractéristiques de certains tissus sont souvent évidentes. L'épithélium respiratoire est fréquemment associé au cartilage, de même que l'épithélium digestif avec les faisceaux de fibres musculaires lisses et le tissu nerveux central avec les feuillets méningés. Cette corrélation tissulaire très étroite, fait penser que les tissus contigus exercent des actions inductrices similaires à celles de l'organogerèse normale.

De même qu'il existe des associations tissulaires caractéristiques, on observe des variations de structure suivant la localisation . C'est ainsi que les tératomes de la tête et du cou contiennent fréquemment et, en quantité importante, du tissu nerveux central et oculaire; ceux du médiastin des tissus gastriques et pancréatiques. Tandis que les quelques tératomes possédant des élémants rénaux sont toujours situés dans le rétropéritoine, enfin la plupart de ceux qui renferment des doigts ou des membres sont sacrococcygiens ou rétropéritoneaux. Aussi, nous est-il possible de penser que la nature et la quantité de tissus sont partiellement déterminés par le siège des tumeurs (89); mais que dire alors des tissus dentaires et thyroïdiens des kystes dermoïdes de l'ovaire.

Enfin, il apparait que le désordre tissulaire des tératomes fait place à une véritable organisation. NICHOLSON a décrit en 1935 - 37, dans un tératome sacrococcygien, des doigts bien formés munis d'ongles, de phalanges et de métacarpiens, de nerfs digitaux en relation avec les nerfs sacrés. D'autres "organes" ont été décrits et rapportés : les cas de segment intestinal avec sa muqueuse, ses 2 couches musculaires, ses plexus d'Auerbach et son mésentère; les cas de LANDAU, WILLIS

et BETTINGER de masses cérébrales hautement organisées avec cavités centrales bordées par l'épendyme et les plexus choroïdes et entourées par les leptomeninges; à un dégré supérieur, les "foetus in foetu".

MATURATION TISSULAIRE :

Comme nous l'avons déjà remarqué les tératomes malins possèdent des tissus embryonnaires dont le degré de maturité est variable. Le mélange de tissus différenciés de tout âge étant l'un des faits les plus frappants de l'activité maligne. Mais, tandis que la présence de tissus immatures dans un tératome chez l'adulte est l'évidence même d'une prolifération progressive et de malignité probable; la signification n'est pas obligatoirement la même chez un jeune enfant ou un foetus, ces derniers possédant leurs propres tissus non matures. C'est dans cette optique que WELLS a été amené à douter de la malignité supposée observée dans de nombreux cas. Pour exemple, voici un cas inhabituel observé par HARBITZ : un foetus de 4 mois était porteur d'un tératome sacré dont la composante tissulaire neuroblastique était immature. A son sujet, WILLIS dit " n'est-il pas possible ou même probable que chez le foetus à terme, les éléments nerveux indifférenciés à ce stade, ne se soient différenciés graduellement et que le tératome ne soit devenu bénin avec prépondérance nerveuse?". Cette remarque nous fait demander si un tératome bénin à un stade ultime n'a pas été embryonnaire au début et l'est devenu ensuite, comme le ganglioneurome qui, à l'origine, était un neuroblastome. Ainsi, tantôt les tissus du tératome seraient au même stade que ceux du porteur, il s'agirait alors d'une forme bénigne; tantôt, ils sembleraient être totalement matures, mais continueraient à proliférer sur un mode embryonnaire, on serait alors en présence d'une forme maligne. Ces diverses possibilités sont réalisées en pathologie clinique et expérimentale (89).

TERATOMES MALINS :

Divers synonymes ont été attribués aux tératomes malins : embryonnaires, carcicomes embryonnaires, tératoblastomes, tératocarcinomes. Leur fréquence d'apparition est très variable selon la localisation : les formes testiculaires, intracraniennes sont pour la plupart malignes, à l'encontre des formes

rétropéritonéales, prés.crées et médiastinales.

TERATOMES MALINS ET STROMA REACTION A CELLULES EPITHELIOIDES :

Dans le cadre de la pathologie générale des tumeurs F. CABANNE a publié en 1963 (10) un article sur "les phospholipides et la stroma réaction cancéreuse à cellules épithélioïdes". L'intérêt de cette publication est d'attirer l'attention sur l'histochimie de certains cancers. L'analyse porte sur diverses tumeurs malignes en particulier les séminomes-goniomes du testicule ou de l'ovaire et les dysembryomes malins du testicule. Comme dans la tuberculose et la sarcoïdose, il existe dans certains cancers, au sein de la tumeur, ou même au niveau de ses métastases, une stroma réaction à cellules épithélioïdes créée par des phospholipides. Cette dernière est observée au contact des zônes nécrotiques ou en pleine région néoplasique active de quelques cancers du sein, du col, du corps de l'utérus, de l'estomac, des conduits aérodigestifs supérieurs, des bronches, des téguments, des glandes salivaires, de quelques dysembryomes testiculaires malins et surtout de séminomes goniomes testiculaires et ovariens. Elle apparait lorsque certaines conditions biochimiques sont remplies: fraction phospholipidique du bacille de Koch, acide phtioïde et acide mycolique pour la tuberculose (expériences de FREDERIC et RACADOT), augmentation du taux des phospholipides pour la sarcoïdose, les granulomes silicotiques, les prostatites et les orchiepididymites. Dans le cas des stromas cancéreux les mêmes conclusions ont été tirées : augmentation du taux intratumoral des phospholipides (mesurée par quantité de phosphore intratumoral, par histochimie ou par chromatographie sur papier), reproduction expérimentale de la réaction épithélioïde (par injection de lyophilisat total ou d'extrait phospholipidique de tumeurs). Parmi les phospholipides ce sont les substances phosphatidyl éthanolamine et phosphatidyl-serine qui ont été rendues responsables de la stroma réaction épithélioïde, la lécithine étant sans action.

METASTASES :

Les métastases ganglionnaires, pulmonaires ou diverses, provenant de tumeurs immatures, sont souvent de même structure. Alors que dans les tératomes embryonnaires ayant des composantes à multiplication active et maligne, leurs métastases sont souvent de structure composée montrant un bon nombre ou même la totalité des tissus présents dans la tumeur primitive. Cependant

-en ce qui concerne les chorioépithéliomes, qui souvent évoluent avec d'autres éléments, leurs métastases sont pures.

Alors que les tissus métastatiques, habituellement s'accroissent plus activement et sont moins différenciés que ceux de la tumeur primitive il arrive que l'inverse se produise.

En règle générale, les métastases sont le fait de tumeurs malignes, mais dans certains cas, on peut observer une dissémination d'éléments bénins matures, provenant de tératomes bénins. Ainsi certains kystes dermoïdes de l'ovaire peuvent avoir des implantations kystiques multiples : localisation de tissus neuroglial ou thyroïdien matures au niveau du péritoine (89).

NATURE ET ORIGINE DES TERATOMES :

La nature et l'origine des tératomes ont été diversement interprétés. Ces tumeurs comportant un mélange plus ou moins chaotique de tissus et d'ébauches organiques, n'ont pas manqué d'être rapprochées, d'une part de faits relevant de la tératologie, d'autre part de connaissances ayant trait à l'embryologie humaine ou comparée.

Si, selon MASSON, un tératome est un foetus anormalement développé et parasite, quelle origine lui attribuer?, sans doute un germe à potentiel évolutif totitissulaire (51). Mais à quels organes, à quels processus incomber la responsabilité de telles néoformations?

A cette question, de nombreux auteurs ont essayé de répondre, source de nombreuses contreverses. En effet, les diverses théories affirmées, si séduisantes soient-elles, prises isolément n'arrivent pas à expliquer la naissance de la totalité des tératomes.

-La théorie blastomerique de MARCHAND et BONNET : depuis longtemps les biologistes réussissaient à créer artificiellement des embryons complets et normalement constitués (mais de petites tailles), à partir de blastomères d'animaux inférieurs; blastomères provenant des premières segmentations d'un oeuf fécondé.

MARCHAND, à la suite de ROUX, qui avait observé un blastomère inclus dans un embryon de triton, émit l'idée qu'un tel blastomère pouvait être à l'origine d'un embryon inclus et difforme en raison de sa situation anormale. BONNET, quant à lui,

suggère la possibilité de développement d'un tératome à partir d'un globule polaire fécondé.

Cette théorie est critiquable, car elle s'adresse uniquement à des batraciens et à des poissons et ne peut s'appliquer aux mammifères, leurs embryons ne naissent pas de l'oeuf entier, comme celui des batraciens, mais du disque embryonnaire (SI).

-Anomalie de la ligne primitive (BRUDDE) : nous savons d'une part que la ligne primitive constitue la première étape de la morphogenèse, stade délicat où l'embryon est isolé de l'environnement par ses enveloppes; et, d'autre part, que dans certaines conditions une duplication de la ligne primitive peut se produire. Si celle-ci se fait totalement, parallèlement, il se produira 2 jumeaux indépendants ou 2 siamois, si elle est incomplète avec formation d'une ligne primitive bifide, il y aura création demonstres à 2 extrémités, soit antérieures, soit postérieures, selon le siège de la bifidité.

Qu'un tel événement survienne dans un oeuf humain, on peut penser que l'une des branches de la bifidité évoluera normalement et que l'autre, pour des raisons mécaniques, circulatoires ou autres, subira une évolution monstrueuse et deviendra un tératome adhérent à l'axe somatique soit antérieur et épignathe, soit postérieur et coccygien.

A ces 2 types de tératome, l'hypothèse de BRUDDE semble apporter une solution; mais ne peut pas être vraisemblable pour ceux localisés au médiastin, à l'abdomen et aux organes génitaux. C'est la raison pour laquelle d'autres auteurs dont DIBERT lui ont préféré la théorie blastomérique.

En conclusion, dit MASSON (SI) : "on peut dire que la théorie blastomérique de MARCHAND et BONNET n'explique aucun tératome, mais qu'en revanche, celle de BRUDDE rend assez bien compte de la genèse des tératomes coccygiens et épignathes, mais d'eux seulement".

-Anomalie des organisateurs de SPEMANN : à la suite d'[illegible], on a pensé la trouver dans une anomalie des organisateurs de SPEMANN. Les modelages et les différenciations successives, caractérisent l'évolution d'un embryon, sont sous la dépendance de groupes cellulaires localisés qui, producteurs de substances chimiques spéciales induiraient des proliférations dans les éléments voisins. Le modelage progressif de l'embryon serait dû aux corésultat à une cascade d'organisateurs successivement apparus et agissants. Le premier en date siègerait sur

la lèvre du premier blastopore, déterminant la gastrulation et la genèse du chordomésoblaste; la chorde à son tour déclencherait la formation de la gouttière nerveuxe etc...

Dans l'oeuf de mammifère, le premier organisateur commanderait la genèse de la ligne primitive et celle-ci serait anormale dans la mesure où l'organisateur le serait lui-même. Mais en quoi consiste cette anomalie de l'organisateur? Nul ne saurait le dire actuellement. Toujours est-il que l'un entrainant l'autre, la série des inductions morphogéniques normales serait troublée par l'anomalie de la première. De là l'aspect chaotique des tératomes.

Pour NICHOLSON ainsi que WILLIS, il en irait tout autrement. Les tératomes n'ont rien d'un embryon. Si leurs éléments sont chaotiques, c'est que leur germe est formé par un tissu pluripotentiel qui a complètement échappé à l'action de l'organisateur primaire. Les éléments de ce germe, privés de cette direction initiale, prolifèrent et se différencient conformément à leur propre potentiel et les vagues d'adaptation qu'on découvre çà et là entre eux sont le fruit d'induction de deuxième ou de troisième ordre manifestés au hasard de leurs rencontres. Mais, dit MASSON, tout ceci reste hypothétique, car en fait, en quoi consiste exactement ce germe pluripotentiel (SI).

-Théorie parthénogénétique : si donc les tératomes " Externes" épignathes et coccygiens répondent assez bien à une théorie basée sur une anomalie de la ligne primitive et de l'organisateur primaire, il n'en est pas de même des tératomes internes (SI). Quelle autre théorie permet alors leur genèse? Il semble que la théorie parthénogénétique soit la seule capable de donner une explication.

La parthénogenèse, c'est à dire le développement embryonnaire sans fécondation préalable d'une cellule germinale totipotente est un fait incontestable chez les insectes, les lapins, et peut être spontanée.

Les tératomes internes, gonadiques ou extragonadiques, appelés "embryomes" par MASSON et WILMS, sont tous situés sur la zône de migration des gonocytes embryonnaires, en particulier dans la région de la racine du mésentère et, par la même, dériveraient de ces cellules gonadiques d'une façon parthénogénétiques.

Ce qui n'empêche pas WILLIS de qualifier de tout à fait erronnée, la théorie exprimée par le terme "embryome" et définie par des foetus malformés dérivés de jumeaux inclus ou de cel-

-lules germinales du porteur ayant proliféré d'une manière par-thénogénétique (89). Il en donne les raisons suivantes: les localisations habituelles ne sont pas les sièges de jumeau parasite; on sait que la plupart des tératomes surviennent aux stades précoces du développement quand leurs porteurs n'on plus de cellules germinales matures capables de parthénogenèse; l'étude des tératomes montre qu'ils diffèrent de la plupart des foetus amorphes par l'absence de signe d'axe vértébral; enfin et surtout les tératomes sont de véritables néoplasmes avec potentiel évolutif indépendant, chose qui n'a jamais été observé dans les jumeaux amorphes ou parasites.

Il en résulte que chacune des théories pathogéniques n'est pas totalement convaincante et ne suffit pas à expliquer l'ensemble des tératomes. Selon MASSON, le nom de tératome pourrait être réservé aux tératomes coccygiens et épignathes parce qu'ils procédant avec leur porteur d'un oeuf unique et sont la conséquence d'une malformation de sa ligne primitive. Aussi on peut dire avec A. PEYRON qu'ils sont les frères jumeaux de leur porteur. Quant aux tératomes internes ou "embryomes", ils résulteraient de l'évolution parthénogénétique ou éphébogénétique d'une cellule appartenant à la lignée germinale. Ils seraient les fils monstrueux de leur porteur. Si l'on accepte cette opinion, les "embryomes" ne peuvent plus être la conséquence d'une banale dysgénèse. Pour ceux qui sont en dehors des gonades, il y aurait successivement : hétérotopie dysgénétique d'un gonocyte arrêté dans sa migration puis parthénogénèse. Pour les "embryomes" des gonades, il y aurait parthéno ou éphébogénèse d'une cellule germinale eutopique (51).

ETUDE CARYOTYPIQUE ET RECHERCHE DE LA CHROMATINE SEXUELLE DES TERATOMES :

pour incertaines que soient les diverses théories de la genèse des tératomes, des études récentes sur le caryotype, la recherche de la chromatine sexuelle et la mise en culture des tissus de tératomes, ont tenté de résoudre le problème. Cependant, malgré des statistiques importantes de HUNTER et LENNOX (37), de LAURENT, ROUSSEAU et MEZELOF (60), et surtout de MYERS (58), une incertitude persiste encore.

Le but de ces diverses statistiques était de déterminer si les tératomes étaient assimilables à de simples tumeurs et de ce fait possédaient le même sexe chromatinien que celui de l'hôte, ou si à l'opposé, ils dérivaient d'organismes indépendants et par la même pouvaient parfois comporter un sexe chromatinien

différent de celui de l'hôte.

Les travaux de HUNTER, MYERS et LAURENT aboutissent aux mêmes conclusions. Les observations faites sur les tératomes de malades masculins amènent à suggérer le non fondé des points de vue de NICHOLSON (1950) et de WILLIS (1953) qui se refusaient de voir à l'origine des tératomes des "embryomes" ou des jumeaux inclus.

L'analyse de MYERS (58) porte sur 105 tératomes (64 chez la fille et 41 chez le garçon) de localisations différentes ovarienne, médiastinale, testiculaire, cervicale et rétropéritonéale, de type bénin ou malin.

-Sur les 64 tératomes féminins examinés, tous pratiquement contenaient une chromatine sexuelle féminine avec corpuscule de Barr typique dans tous les types bien différenciés. Dans quelques cas de formes malignes le sexe nucléaire n'a pu être identifié.

-Parmi les 41 tératomes masculins de MYERS, 13 avaient un sexe nucléaire uniformément masculin, 10 un sexe nucléaire uniformément féminin, 8 un sexe nucléaire masculin et féminin formant des "mosaïques", 2 un sexe nucléaire féminin tout à fait normal. Ce qui étonne, c'est la présence de tumeurs de sexe nucléaire opposé et de sexe nucléaire masculin et féminin en "mosaïques" chez les malades de sexe masculin.

C'est pourquoi, à la lumière de ces anomalies HUNTER et LENNOX (37) annonçaient à l'origine des tératomes la théorie d'autofertilisation : 2 cellules haploïdes (gamètes ou autres) qui produiraient chez la fille toujours le type homozygote XX et chez le garçon les combinaisons suivantes : XX - XY - YY .

En 1955, TAVARES (82) suggéra une division parthénogénétique de cellules haploïdes consécutive à un dédoublement des chromosomes donnant 100% de cellules XX chez la fille et 50% de cellules XX et 50% de cellules YY chez le garçon.

Cependant aucune de ces nombreuses théories, prises isolément, ne peuvent expliquer la présence des mosaïques. Il semble possible qu'un certain facteur local inhérent à la nature et à la croissance des tératomes puisse être responsable des mosaïques, (58). Aussi diverses théories peuvent être prises en considération:

-accroissement du complexe chromosomique XY (Barr 1950 - Barr et Bertram 1951 - Barr et Crouch 1954 - Barr et Lindsay

I955); ils ont démontré que l'augmentation de la taille du complexe chromosomique XY des cellules nerveuses de chat adulte pouvait se produire dans certaines conditions anormales. On peut penser qu'il puisse se passer le même phénomène dans certaines tumeurs malignes dont le métabolisme est altéré.

-Synthèse de DNA (Swift I950-53, Thomson I953). Ces auteurs ont montré que le DNA peut être synthétisé dans l'interphase et qu'ainsi les cellules pouvaient contenir le double de DNA et donner ainsi des mitoses avec des associations différentes. Théoriquement il est en effet possible que la croissance active des tératomes manquant de substances organisatrices nécessaires au développement normal, le DNA puisse être synthétisé tôt dans l'interphase. Et consécutivement, il se produirait une fusion des portions hétérochromatiques des chromosomes XY avec formation de masse similaire au corpusculede BARR.

-Augmentation du contenu en DNA du noyau tumoral. LEUCHTENBERGER I954 a démontré que le taux de DNA varie peu de cellule à cellule, mais lorsqu'il s'agit de tumeurs malignes les fluctuations sont alors plus grandes.

-Mitoses anormales des tumeurs (JOLLER I943).

A la suite de MYERS (58), LAURENT, ROUSSEAU et NEZELOF (60) ont fait une nouvelle étude de la chromatine sexuelle confrontée au caryotype obtenu après culture de cellules tumorales selon la méthode d'explantation de LEJEUNE. Le matériel d'expérimentation était un tératome sacrococcygien bénin d'un garçon.

Le caryotype a montré un équipement gonosomique XY concordant avec le sexe masculin de l'enfant.

Cependant, comme MYERS, ils ont facilement retrouvé des corpuscules de BARR à l'analyse de la chromatine sexuelle après fixation formolée et coloration de Feulgen.

Il existe donc une divergence entre les résultats de l'analyse de la chromatine sexuelle et ceux du caryotype, divergence dont on comprend encore mal la raison.

C H A P I T R E IV

LES TERATOMES SACROCOCCYGIENS

Bien que leur connaissance soit très ancienne, puisqu'elle remonte dans l'histoire, à plus de 4.000 ans (ils existaient déjà dans l'antique Babylone), les tératomes sacrococcygiens n'ont été l'objet d'études détaillées que récemment.

Des auteurs tels que CONKLIN (I5), DONNELAN (I9), GROSS (26), GWINN (29), HICKEY (33-34), LAYTON (35), NELSON (59), STOWENS (8I), TOLINS (83), WALDENHAUSEN (86), WILLIS (90-9I-92), ont fait d'importants travaux sur ce sujet. Leurs multiples analyses et statistiques ont permis d'en mieux comprendre l'anatomie pathologique, le pronostic et le traitement.

Le tératome sacrococcygien est une tumeur embryonnaire siégeant en arrière du rectum et en avant du sacrum, s'extériorisant de façon variable. La portion extériorisée est habituellement visible dès la naissance; il arrive cependant que le développement soit endopelvien pendant longtemps, puis se visualise par la suite durant l'enfance ou l'âge adulte et parfois même que son évolution soit purement interne. Lorsqu'il est apparent, il simule souvent une"troisième fesse" placée au dessus de la région caudale.

Il s'agit d'une tumeur rare, invalidante, dégénérant vers une malignité fatale; de là l'intérêt qu'elle a déjà suscité.

HYPOTHESES SUR LES ORIGINES DES TERATOMES SACRO-COCCYGIENS :

Au paragraphe précédent, nous avons vu que les tératomes sacro-coccygiens pouvaient dériver d'une anomalie de la ligne primitive. De nombreux auteurs dont CALBET, BRINDLEY et BREMER ont avancé l'explication suivante, explication qui rend bien compte du siège préférentiel de ce genre de tumeurs :

Les tératomes présacrés ou sacro-coccygiens dérivant de cellules primitives totipotentielles, surviennent dans une

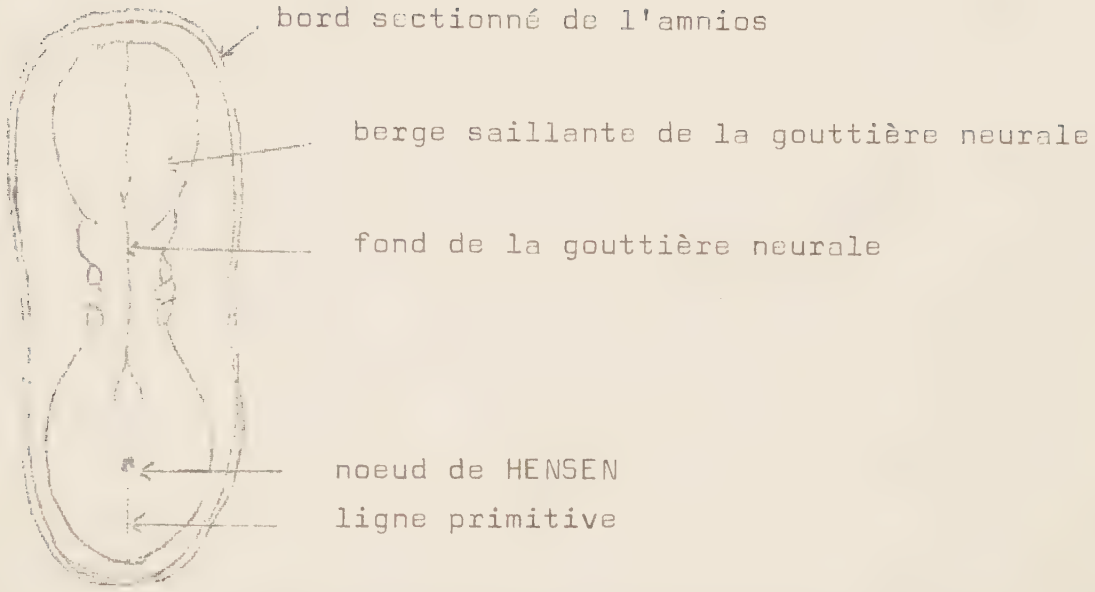

FIG. n° 1 vue dorsale d'un embryon humain d'environ 20 jours lors de la formation des somites. Le noeud de HENSEN est alors localisé à l'extrémité caudale du tube neural (d'après J. LANGMAN embryo-méd. 1965).

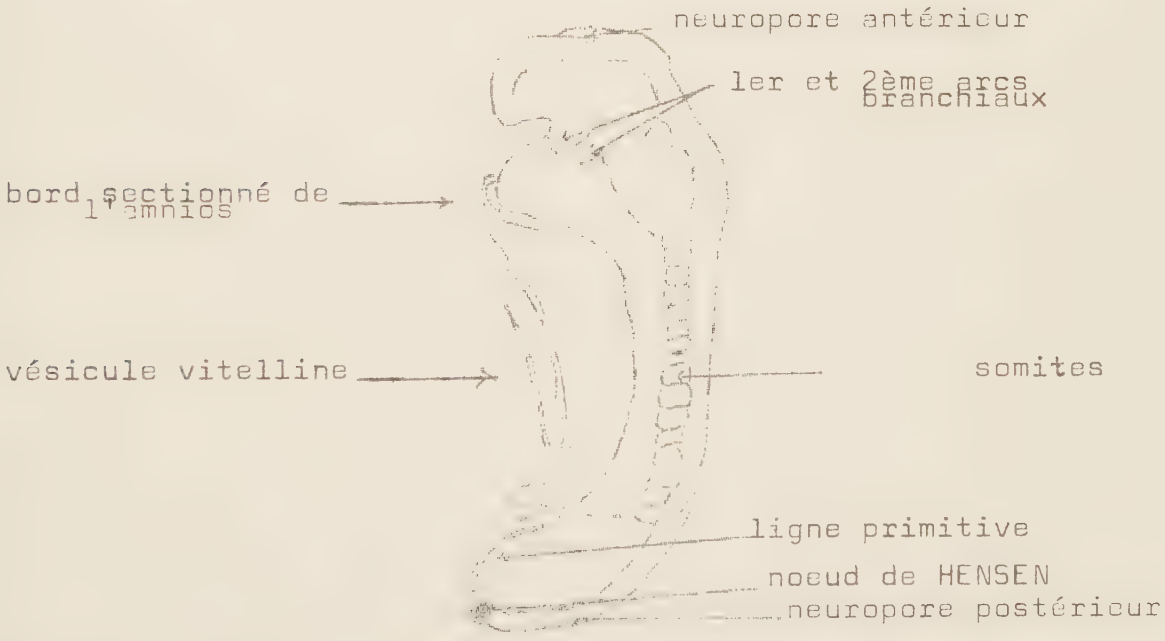

FIG. n°2 embryon humain à 17 somites montre l'apparente migration caudale du noeud primitif, tandis que les somites se forment et sont poussés vers l'extrémité céphalique. La ligne primitive est maintenant ventrale. Le noeud de HENSEN reste à l'extrémité du tube neural.

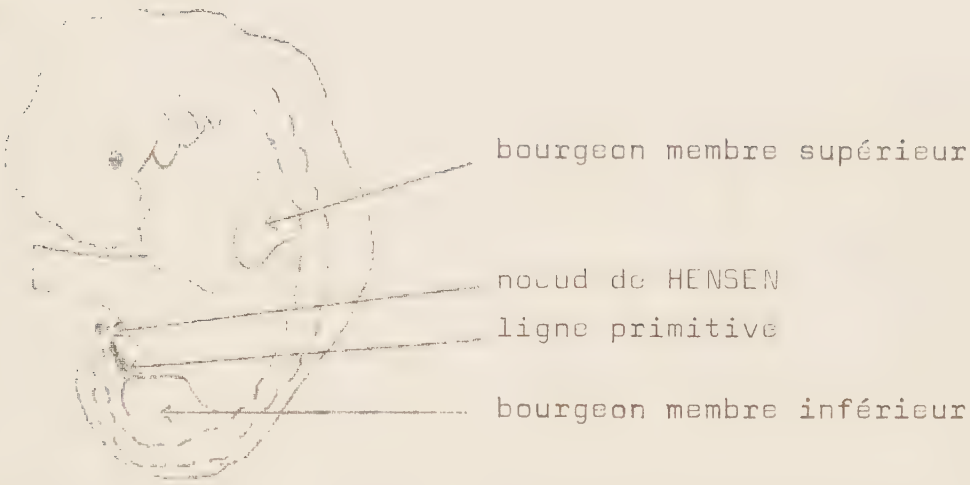

FIG. n°3 Embryon humain à 5 semaines $\frac{1}{2}$. Stade où la queue est à sa longueur maximum. 42 somites sont présents et le noeud de HENSEN est poussé au sommet de l'extrémité caudale.

FIG. n°4 Foetus à IO semaines. Résorption de la queue, 34 somites dont le coccyx demeurent. Le noeud de HENSEN tombe et vient se mettre à l'extrémité du coccyx.

région où ces dernières sont particulièrement nombreuses et où elles demeurent très longtemps chez le foetus. En effet, cette région coccygienne est le lieu où le noeud primitif persiste en fin de progression; et on peut penser que ces cellules totipotentielles ont toutes les chances requises de donner naissance à des tumeurs dysembryoplasiques.

Nous savons que le noeud de HENSEN, par suite du développement céphalique des somites et du canal neural, a une migration caudale. Il est chassé, repoussé vers l'extrémité caudale. Durant l'évolution de l'embryon humain, la partie caudale s'atrophie et se fragmente. A cette période donc de dissolution les vestiges du noeud primitif se localisent dans la région coccygienne (fig. 1, 2, 3, 4).

-D'une autre manière, parmi les nombreuses structures dérivant du noeud de HENSEN se trouvent les cellules génitales. Or, ces dernières migrent en avant et se concentrent au niveau de la lame urogénitale. Et, au moment même où la portion antérieure s'atrophie précocement, au I4 ème, 24 ème jour de l'embryogénèse, la postérieure se développe formant alors une gonade indifférenciée. Chez le garçon, la différenciation se fait plus précocement et plus vite que chez la fille (du 3I ème au 34 ème jour chez le garçon et du 39 ème au 50 ème chez la fille).

Ainsi, alors que chez le garçon, les cellules génitales ont un délai très court pour devenir ectopique, chez la fille les aberrations ont toutes les chances de se produire. De cette façon, la prédominance féminime dans les tératomes sacro-coccygiens se trouverait élucidée.

Quoiqu'il en soit, il semble qu'à l'origine de ces néoplasmes interviennent les cellules primitives, soit directement à partir du noeud de HENSEN, soit indirectement par l'intermédiaire des gonades (PETER MARCUSE I959).

ETUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE :

Le tératome sacro-coccygien est surtout observé chez les filles (80% des cas). L'âge des enfants chez lesquels l'affection est découverte ne dépasse habituellement pas 9 ans, bien que quelques cas aient été décrits chez l'adulte : cas de DELANNOY (I8) à Lille, chez une femme de 30 ans, de BUFFIN (9), à Lille, chez une femme de 54 ans, de WALDENHAUSEN (86), chez un homme de 64 ans. Sur les II0 cas cités par WALDENHAUSEN I963 (23 décrits par l'auteur et 87 répertoriés de I953 à

-I96I), 9I étaient de sexe féminin; 74 ont été découverts et diagnostiqués dès la naissance, I8 avant 9 ans, I8 entre I6 et 64 ans.

Par ailleurs des antécédents familiaux de gémellité sont parfois retrouvés, plus de 50% des cas par GROSS (26) et ses collaborateurs (fréquence qui semble élevée en comparant avec la série de WALDENHAUSEN : 3 sur 23).

Les circonstances de découverte sont extrêmement variables selon l'âge de survenue d'une part et selon la tendance évolutive exo ou endopelvienne d'autre part.

= Le signe majeur, le plus évocateur constant est évidemment le présence d'une masse postérieure recouvrant le sacrum et le coccyx, s'étendant parfois vers l'un ou les 2 massifs fessiers. Cette masse est ferme, volontiers kystique, de taille très variable, discrète ou volumineuse, voire difforme. Elle est recouverte par la peau dont l'indolence et l'intégrité est la règle, cependant, il arrive qu'il y ait une circulation collatérale à sa surface ou même qu'il y ait une nécrose.

Dans la statistique de WALDENHAUSEN (86): I8 cas sur 23 ont été dépistés par la présence d'une tuméfaction postérieure.

-Exceptionnellement, il s'agit d'une masse endopelvienne découverte à l'examen systématique. Le plus souvent, elle est associée à une masse postérieure déjà évidente, mais dans quelques cas, comme ceux cités dans les Annales de Nancy par A. BEAU et J. PREVOT (3), le développement tumoral peut être uniquement endopelvien.

-Parfois, chez l'adulte, ce sont des douleurs ou plutot une sensation de gêne, de "pesanteur" pelvienne qui motivent la consultation d'un médecin.

=Enfin le diagnostic peut être évoqué devant la présence de complications: troubles digestifs, urinaires, accidents infectieux, dystociques, nécroses cutanées et surtout dedégénérescence maligne.

Toujours, dans la statistique de WALDENHAUSEN (86), sur les II0 cas: il existe I6 complications génito-urinaires, I5 gastro-intestinales, 9 infectieuses et 5 nécroses cutanées.

Comme nous l'avons déjà signalé, l'interrogatoire peut ramener des antécédents familiaux de gémellité, car en effet pour certains auteurs dont GROSS, la survenue du tératome présacré

serait plus fréquente dans la fraction de population où les gémellités sont plus nombreuses.

Au cours de l'examen, on note tour à tour:

=l'éventualité d'une tuméfaction sacro-coccygienne extériorisée, associée ou non à une masse pelvienne ou abdomino-pelvienne;

=l'absence de malformation, quoiqu'il existe parfois une spina bifida associée;

=la composante endopelvienne de la tumeur qui est reconnue par le toucher rectal. Il s'agit d'une masse ferme non mobilisable de siège rétro-rectal et présacré, encerclant le rectum parfois totalement, amenant, si elle est volumineuse un refoulement de l'anus et du col utérin vers l'avant, une compression des organes intra-pelviens et toute une symptomatologie associée: pesanteur rectale, douleurs dorsales, paresthésies de la région périnéale et des membres inférieurs, troubles sphinctériens à type d'incontinence des matières et des urines, voire même occlusion intestinale et rétention urinaire;

=un examen neurologique doit être fait dans tous lescas afin de déceler avant l'intervention, une éventuelle anomalie. En règle, il est négatif, à l'opposé du méningocèle.

Les examens radiographiques n'ont qu'une valeur secondaire pour confirmer le diagnostic clinique; leur intérêt est pas contre essentiel en ce qui concerne le problème topographique et l'appréciation du pronostic.

=Déjà la radiographie standard peut objectiver la présence d'une tumeur pelvienne par une opacité de faible densité avec en son sein, dans 50% des cas, des calcifications, des dents ou même des fragments osseux. Il est à remarquer que dans le cadre du tératome, l'existence de calcifications n'a pas de signification particulière sur le plan pronostic; elle n'implique pas la bénignité de la tumeur. On n'observe pas d'image d'ostéolyse, sauf lorsqu'il s'agit d'un tératome malin avec métastases osseuses.

Occasionnellement une spina bifida ou des anomalies lombo-ischio-sacrées sont rencontrées (écartement des ischions, bascule postérieure et redressement du sacrum).

=L'intérêt topographique donné par le lavement baryté et

l'urographie intra veineuse est évident.

D'une part, le lavement baryté va permettre de découvrir le retentissement sigmoïdo-rectal avec de face, une image d'empreinte sur l'ampoule rectale, et, de profil un refoulement antérieur avec augmentation de la distance rectum-sacrum, parfois même une amputation partielle du rectum. Ce refoulement peut intéresser le côlon gauche lorsque la tumeur a un développement abdominal important.

D'autre part, l'urographie mesurera le retentissement urinaire en montrant une éventuelle urétérohydronéphrose ou des images de compression vésicale à la cystographie (images d'empreinte de face et de refoulement de profil.

=Dans le cadre de ce bilan radiographique, nous ne ferons que citer l'opacification directe de la masse tumorale, compte tenu de ses risques hémorragiques et de dissémination.

EVOLUTION :

Les tératomes sacro-coccygiens, comme nous l'avons déjà dit, peuvent avoir diverses complications (tableau 1).

En premier lieu, ce sont les complications gastro-intestinales et génito-urinaires qui sont les plus fréquentes.WALDENHAUSEN (86) notait I6 cas de complications gastro-intestinales et I4 de génito-urinaires sur les II0 observations répertoriées.

Au contraire des nouveaux nés qui ne risquent pas d'avoir de complications compressives de leur développement tumoral externe, les enfants et les adultes présentent souvent une symptomatologie résultant de l'expansion endopelvienne de la masse.

Il peut s'agir de dysfonctionnements vésical ou anal, de gênes à l'exonération, de douleurs, de paresthésies pelviennes, de rétentions d'urine avec infection, parfois d'occlusions intestinales par obstruction.

Les occlusions intestinales dûes aux tératomes endopelviens sont souvent confondues avec les imperforations anales.

Par ordre de fréquence décroissant viennent ensuite les complications obstétricales. Dans la même statistique , il en existe I3 cas.(86).

TABLEAU N° 1

Complications des TERATOMES SACRO-COCCYGIENS (d'après WALDENHAUSEN M.D. -Pediatric Surgery 1963).

110 cas

TABLEAU N° 2

Fréquence des tératomes malins selon l'âge auquel ils sont découverts (d'après William A. DONNELLAN, ORVAR, SWENSON Pediatric Surgery Oct. 1968)

présence de la masse	bénigne	maligne	total
de la naissance à l'âge de 2 mois	71	8 (10,1 %)	79
après l'âge de 2 mois	2	22 (91,7 %)	24

Elles sont surtout constituées par les dystocies qui demandent fréquemment recours à la césarienne.

SCHIFFER et GREENBURG (75) indiquaient que l'embryotomie était rarement pratiquée.

Les morts-nés sont communs: EWING (20) disait qu'approximativement 33% étaient morts-nés et que 90% du reste mouraient peu de temps après la naissance. Il semble d'après WALDENHAUSEN que ces pourcentages soient trop élevés: en effet, entre 1953 et 1963, il n'existait que 6 cas semblables. L'utilisation accrue de la césarienne aurait-elle réduit cette incidence ?

L'inflammation aiguë ou chronique sont très souvent causes d'erreurs de diagnostic avec un abcès périrectal ou un kyste pilonidal. L'erreur est d'autant plus fâcheuse que l'incision et le drainage ainsi décidés amènent une suppuration et une fistulisation chroniques. Ces complications ont lieu principalement chez l'enfant et l'adulte.

En ce qui concerne les ulcérations et les nécroses cutanées, elles sont rares.

Enfin, la complication majeure est la dégénérescence maligne. Ce qui fait tout l'intérêt des tératomes sacro-coccygiens , mais nous y reviendrons.

PROBLEME DE LA RECIDIVE LOCALE ET DE LA DEGENERESCENCE MALIGNE :

En effet, deux problèmes doivent être bien distingués : celui de la récidive locale et celui de la dégénérescence maligne; car toute récidive n'est pas obligatoirement maligne. GROSS a décrit 7 récidives toutes curables par exérèse chirurgicale. De même WALDENHAUSEN (86), sur 110 cas de tératomes sacro-coccygiens, a relevé 6 récidives, toutes survenues durant une période post-opératoire de 5 ans. Sur les 6, une seule avait les caractères de tumeur maligne.

Cependant, malgré cette impression rassurante, il faut considérer toute récidive locale comme s'il s'agissait de tumeur dégénérée et préconiser en conséquence une exégèse large.

La dégénérescence maligne, pour sa part, confère aux tératomes sacro-coccygiens un caractère de gravité et d'urgence. Ceux-ci doivent être reconnus le plus tôt possible après la naissance et enlevés chirurgicalement dès que le diagnostic a été porté. En effet, la plupart sont menacés de dégénérescence

dès les premiers mois de la vie et ont fait évoquer pour certains une "malignité enclose".

Certains signes permettent de suspecter la malignité d'un tératome sacro-coccygien :

=l'âge du malade en particulier constitue un élément d'appréciation essentiel. La dégénérescence reste en effet exceptionnelle avant deux mois. Cette limite du 2ème mois constitue un véritable tournant dans l'évolution. Pour exemple, la statistique de William A. DONNELLAN (I9), portant sur I03 cas de tératomes sacro-coccygiens dont 73 bénins et 30 malins; sur 79 tumeurs présentes dès la naissance, seulement 8 étaient malignes ou le devinrent plus tard; par contre celles découvertes après l'âge de 2 mois, 22 sur 24 l'étaient (tableau n°2).

Il est tout à fait justifié et même recommandé de tenter l'exérèse lorsqu'un tératome vient d'être diagnostiqué. Cependant DONNELLAN a écrit "bien qu'il est courant de dire que les tératomes sacro-coccygiens découverts dans l'enfance doivent être enlevés dès que possible, étant donné le risque de dégénérescence, il est néanmoins vrai que cette éventualité reste rare". Dans une série de 27 cas diagnostiqués à la naissance, l'intervention ne fut faite qu'à 4 mois ; I8 de ceux-ci (66,70%) restèrent bénins et 9 (33,30%) devinrent malins.

Il est évident, bien sûr, que ceci ne doit pas faire surseoir à l'intervention; les risques de dégénérescence même si minimes soient-ils sont une réalité. Et, en présence d'un tératome, même si l'aspect est bénin, doit toujours être ôté chirurgicalement le plus précocement possible.

=Les symptomes présentés peuvent aussi évoquer la nature de la néoformation.

Toujours d'après DONNELLAN (I9) : "contrairement à ce qu'on peut attendre, la majorité des tératomes sacro-coccygiens bénins ne produisent pas de difficultés fonctionnelles même lorsque l'extension intrapelvienne est importante. Le développement intrapelvien progressif des types bénins peut amener des syndromes compressifs peu accentués, mais, s'ils sont importants, la tumeur est habituellement maligne. Dans ce cas, les plexus nerveux présacrés et les parois viscérales se trouvent envahies. Ainsi, la présence d'un dysfonctionnement vésical ou anal, d'une gêne à l'exonération et à la station debout et de compressions vasculaire ou lymphatique suggèrent la tendance maligne du tératome."

Sur les 30 tumeurs malignes de sa série, 24 présentaient de tels symptomes, alors que sur les 73 bénignes, 5 seulement en possédaient (tableau n° 3). Enfin, dit DONNELLAN: " il est sur-

prenant de constater le contraste existant entre la pauvreté des symptomes des tératomes bénins, même lorque ceux-ci sont très volumineux, et la richesse des signes compressifs observés chez les types malins, même lorsqu'ils sont de faible importance. Chez un nouveau né porteur d'une telle forme, il y avait un oedème très important, gardant le godet, des membres inférieurs et une occlusion intestinale.

=Enfin, l'existence de métastases, soit inguinales, soit osseuses avec images d'ostéolyse signe la nature maligne de la tumeur.

SYMPTOMES	TERATOMES BENINS 73 cas	TERATOMES MALINS 30 cas
ostructions pelviennes :		
-occlusions intectinales	1	9
-rétention d'urines et occlusion	4	I5
-Total	5	24
êne douloureuse	2 *	11
ompression vasculaire	-	4
étastases inguinales	-	6

* association à un processus inflammatoire ou un abcès

TABLEAU N° 3 : Symptomes en fonction de la nature des tératomes

(d'après DONNELLAN I968)

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

*MACROSCOPIE : Les tératomes se présentent habituellement comme des tumeurs à développement, soit extra-pelvien, soit présacré, soit mixte (c'est le cas le plus fréquent). Ainsi, ils peuvent rester localisés dans l'espace présacré, et passer inaperçus, ou bien s'extérioriser dans un plan médian, ou vers les massifs fessiers. Leur taille est variable. Et, dans certains cas ils peuvent atteindre celle d'une tête d'enfant, et peser près d'un kilogramme; dans ce cas, bien souvent, le coccyx se trouve refoulé vers l'arrière et l'anus vers l'avant.

Ils sont, soit sessiles, soit pédiculés et ont la caractéristique d'être adhérents au coccyx, et à l'extrémité inférieure du sacrum, mais sans avoir pour cela des connexions avec le canal rachidien.

La surface cutanée est en général lisse, décolorée, avec parfois un aspect angiomateux. Rarement, il existe une ulcérationà son niveau avec surinfection. Lorsqu'elle coexiste avec un hémagione, des hémorragies peuvent avoir lieu, plaçant le bébé dans un état critique.

A la coupe, les tératomes sacro-coccygiens présentent des zônes solides alternant avec des kystes de volume très variables. Ils sont entourés d'une capsule fibreuse, habituellement bien limitée, mais parfois masquée par les nombreuses adhérences sacro-coccygiennes et rectales. Tandis que les tératomes bénins sont volontiers porteurs de kystes volumineux contenant un liquide trouble mucoïde ou sébacé avec une consistance élastique, les types malins sont généralement solides ou polykystiques de consistance ferme, dure.

Les métastases atteignent des localisations diverses, mais ce sont essentiellement les ganglions inguinaux, le poumon, le foie, l'os et le cerveau qui sont atteints.

*MICROSCOPIE : L'étude histologique met en évidence une grande variété de tissus dérivant tous des 3 feuillets germinatifs initiaux. C'est ainsi qu'on peut trouver :

=le plus communément : des tissus conjonctifs (fibreux et graisseux), vasculaires, lymphoïdes, osseux, cartilagineux, nerveux (presque constamment présents, en particulier les éléments gliaux, cérébraux, épendymaires et choroïdiens), épithéliaux (cutané, digestif et respiratoire), et enfin des fibres musculaires lisses et striées (très fréquemment observées elles aussi),

=moins fréquemment : des tissus pancréatiques et thyroïdiens,

=enfin, on peut constater l'absence de certaines formes tissulaires, comme celles du muscle cardiaque, du placenta et des gonades.

Lorsqu'il y a dégénérescence maligne, les éléments cellulaires sont immatures et appartiennent le plus souvent à un seul type tissulaire, le plus fréquent étant l'adénocarcinome.

Au total, selon le degré de différenciation des éléments tissulaires, on distingue les tératomes matures différenciés bénins, les tératomes partiellement matures différenciés, les tératomes embryonnaires et les tératomes mixtes (CONKLIN et ABELL 1967), dont nous aurons l'occasion de reparler au chapitre suivant.

*DIAGNOSTIC - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : Le diagnostic de tératome sacro-coccygien demeure essentiellement une différenciation des malformations de l'enfance.

On est alors en présence d'un enfant affligé d'une masse arrondie, située entre les deux massifs fessiers et perçue au toucher rectal montrant le refoulement antérieur du rectum et. par là même, précisant son siège rétrorectal et présacro-coccygien.

Quelques signes feront penser au diagnostic de tératome sacro-coccygien:

=le sexe féminin de l'enfant,

= la présence de calcifications, de dents et de fragments osseux surtout in situ, et

=l'absence d'anomalie lombo-sacro-coccygienne;

Mais en fait, ce n'est qu'à l'examen histologique que le diagnostic pourra être porté : dérivés tissulaires provenant des 3 Feuillets primitifs (ecto-meso-endoblaste).

Les principales malformations pouvant porter à confusion sont:

=le méningocèle, le myelo-méningocèle reconnaissables par la protrusion de la chorde spinale ou des enveloppes à travers une atrésie vertébrale. L'inspection et la palpation ont ici

une grande valeur: ils ne possèdent ni zône indurée, ni extension fessière. Dans le cas où la fontanelle n'est pas encore refermée, la pression manuelle exercée sur le méningocèle amène son bombement; si elle est au contraire fermée, un cri ou un effort augmente la tension de la tuméfaction. Enfin, à l'opposé des tératomes, les troubles neurologiques déficitaires sont fréquents. Cependant, il faut savoir que méningocèle et tératome peuvent coexister.

=Les tumeurs neurologiques comme le neurofibrome, le ganglionneurome, l'épendymome peuvent être sacro-coccygiens, mais ils sont très rares chez l'enfant. Ainsi, le problème est-il rarement posé; lorsqu'il l'est, la distinction clinique est impossible; il faut alors recourir à l'étude histologique. Ces tumeurs ont comme particularité de ne pas renfermer de calcifications et d'éroder l'os à leur voisinage.

=Les autres "malformations", comme les duplications du bas intestin et les néoplasmes embryonnaires sont moins causes d'erreurs.

-Si le tératome est resté assymptomatique jusque l'âge adulte le diagnostic différentiel dépend largement de l'exclusion des troubles inflammatoires anorectaux.

Le développement de la portion endopelvienne de la tumeur, que ce soit dans l'enfance ou à l'âge adulte peur entrainer une occlusion intestinale ou une rétension d'urines par compression rectale ou urétrale, et devant ces tableaux, il faut envisager les diverses étiologies possibles.

L'examen radiologique de la masse peut aider au diagnostic différentiel; en présence de concrétions calcaires, il faut penser au tératome de préférence.

Ainsi, devant une tuméfaction plus ou moins extériorée, l'on pourra évoquer tour à tour :

=les kystes pilonidal, dermoïde ou ectodermique surtout, qui surviennent au moment de la fusion des replis embryologiques. Les kystes sont bordés d'un épithélium pavimenteux stratifié et de structures ectodermiques telles que cheveux, glandes sébacées. Ils renferment du sébum. Contrairement aux kystes dermoïdes de l'ovaire, ce ne sont pas des tératomes, ces derniersétant plus complexes et renfermant de nombreux autres tissus.

Devant une suppuration ou une fistulisation, kystes et

=tératomes sont difficilement reconnaissables; bien souvent les tératomes sacro-coccygiens au début ont été confondus avec eux et ainsi, ils ne sont réellement identifiés qu'à l'adolescence ou à l'âge adulte.

=Le chordome: tumeur maligne de pronostic sombre, présente chez l'adulte vers 50 ans, exceptionnellement chez le nouveau né. Le probléme se pose donc rarement; d'autant plus qu'il est plus fréquent chez le garçon.

Il dérive de vestiges intra-spinaux de la chorde dorsale et enveloppe rapidement le sacrum. Les destructions osseuses y sont pratiquement constantes.

=Le neurofibrome abdomino-pelvien n'est qu'une localisation rarissime d'une maladie plus générale, la "neurofibromatose". Son expression est en effet plus diffuse, souvent disséminée et cutanée (comme dans la maladie de Recklinghausen), parfois isolée dans diverses régions de l'organisme (comme dans le cas présenté par R. IMBERT, YBARRE, T. CAULET et M. SARRADIN (I2). Aussi le problème est-il exceptionnellement posé.

=L'épendymome se discute rarement lui aussi, en effet, il siège exceptionnellement dans la région sacrée.

Il provient de cellules épendymaires bordant le canal du même nom. Dans sa localisation sacrée, il se trouve sur le filum terminal; de là, il se développe entre les apophyses vertébrales et s'engage dans la région présacrée.

Par les pressions exercées, l'os se nécrose et s'errode.

CLASSIFICATION DES KYSTES ET DES TUMEURS PRESACREES :
(selon Ian MAC COLL. St Mark's Hospital London).

Tous ont des symptomes communs : gêne, plénitude rectale, pollakiurie, augmentation de fréquence des exonérations; cependant 50% d'entre elles sont assymtomatiques. Aussi le diagnostic est-il assuré par l'examen anatomo-pathologique.

Il est souhaitable que toutes les tumeurs présacrées primitives devraient être excisées; même les kystes présacrés sont justiciables d'une exérèse, car les risques d'infection sont importants et une dégénérescence maligne peut toujours avoir lieu. Une exception à cette règle d'intervention chirurgicale, le chordome, qui en général est inextirpable.

Dans la présente classification, les tuméfactions provenant de processus inflammatoires ont été exclues.

On distingue essentiellement 4 grands groupes:

=les anomalies congénitales (la plupart des tumeurs présacrées font partie de ce groupe):

* kystes dermoïdes,
* tératomes,
* méningocèles,
* hamartomes kystiques.

=les tumeurs osseuses:

* chordomes,
* ostéochondromes,
* tumeurs à cellules géantes,
* sarcomes,
* myélomes,

=les tumeurs neurologiques:

* neurofibromes,
* ganglioneuromes,
* épendymomes.

=les autres:

* métastases de cancers de la vessie, du côlon pelvien, par exemple,
* fibrosarcomes,
*hémangioendothéliomes,
* lipomes.

TRAITEMENT :

Pour l'ensemble des auteurs qui se sont penchés sur le problème des tératomes présacrés, l'intervention chirurgicale est le seul traitement. La radiothérapie en effet, est tout à fait inefficace et ne pourrait être indiquée que comme adjuvant thérapeutique dans les tératomes malins; bien que, pour plusieurs auteurs dont PETIT, elle n'ait aucune action utile.

Ainsi le seul traitement logique est celui de l'exérèse totale de la tumeur.

La voie d'abord habituellement utilisée est trans-sacro-coccygienne. L'incision cutanée est arciforme ou en chevron, en raison de la proximité de l'anus, source d'infection. Le coccyx est ainsi directement abordé et après section des ligaments sacro-coccygiens, il restera inclus dans la pièce d'exérèse contenant la tumeur. L'ablation du coccyx est en effet nécessaire si l'on veut éviter les récidives.

Le taux des récidives peut atteindre 37% si le coccyx n'est pas ôté (PETER-MARCUSE -48-, WALDENHAUSEN -86-).

Autre statistique, celle de DONNELLAN (I9), qui, sur 67 interventions, I6 avaient laissé en place le coccyx: il y eut 5 cas de récidives (sur les I6) et chez les 5I restants, aucune récidive n'eut lieu.

Une fois mise en évidence, la tumeur est prudemment clivée du rectum et du sacrum principalement, car les adhérences y sont particulièrement nombreuses et vascularisées. Les risques hémorragiques peropératoires sont importants et doivent être prévenus par des transfusions.

Dans les tératomes à développement abdominal, il est indispensable d'utiliser la voie d'abord combinée, abdominale et périnéale, ce qui permet une meilleure individualisation de la tumeur (HICKEY R.C. -33-34-35, WALDENHAUSEN -86-).

Chez les malades ayant une circulation collatérale superficielle importante ou des plaques de nécrose, l'intervention d'urgence peut être décidée en cas d'hémorragie brutale.

Comme nous l'avons déjà dit, l'intervention doit être faite le plus précocement après la naissance; la prématurité n'est pas une contre-indication (MARCUSE -48-). En effet, non seulement l'intervention précoce évite l'éventualité d'une dégénérescence maligne, mais aussi dela nécrose cutanée, des plaies secondaires du tractus digestif et urinaire et d'une grossière difformité (HICKEY R.C. 33-34-35).

RESULTATS IMMEDIATS ET LOINTAINS :

=Il faut tout d'abord envisager les risques de dégénérescence maligne dépendant de la période à laquelle elle est faite. Pour cela la statistique de WALDENHAUSEN (86) est tout à fait probante et correspond bien aux résultats trouvés par GROSS, d'une part (26), et HICKEY d'autre part (33-34-35), (se référer au tableau n° 4).

*Le premier groupe est constitué par les cas dans lesquels l'intervention fur faite avant l'âge de 4 mois (ici le diagnostic avait toujours été évident dès la naissance sans qu'il y ait pour cela de complications obstructives): l'incidence de tumeur maligne est ici de 7% (d'une série de 56 tératomes).

*Le second, lorsque l'opération fut pratiquée entre 4 mois et I6 ans (ici le diagnostic n'avait pas toujours été évident à la naissance, car développement pelvien seul; il n'avait été porté que lors de la survenue de complications obstructives ou suppuratives; l'incidence est nettement augmentée par rapport au groupe précédent; elle est de 49% (série de 3I tératomes).

*Enfin le troisième renfermant les quelques cas trouvés chez l'adulte: elle est de 3% (série de 24).

En conséquence, les risques de dégénérescence maligne étant plus important entre l'âge de 4 mois et de I6 ans, l'intervention doit-elle être faite le plus précocement possible et cela avant 3 mois (quelle qu'ait été la nature bénigne ou maligne de la tumeur).

=En deuxième lieu, bien entendu, les résultats dépendent également des complications per et post opératoires. Les hémorragies constituent la principale cause de décès; aussi sont-elles actuellement prévenues par des modalités opératoires différentes (clampage des vaisseaux sacrés avant tout clivage: technique de GROSS modifiée par SMITH, PASSARO et CLATWORTHY, auteurs cités par WALDENHAUSEN (86), et surtout pas des transfusions de volume égal à celui des déperditions sanguines. Dans une statistique de DONNELLAN (I9), pour 6 hémorragies incontrôlables ayant entrainé la mort du malade porteur d'une tumeur bénigne, il y avait un décès par déperdition prolongée du liquide céphalorachidien (occasionnée par une malencontreuse blessure du sac épidural), I par occlusion intestinale avec plaie dehiscente et I enfin par inanition produite par radiothérapie pelvienne intempestive après exérèse de tumeur bénigne (statistique portant sur 73 interventions de tératomes bénins).

=D'après GROSS (26), le pronostic d'ensemble de ces tumeurs sacro-coccygiennes opérées s'établit comme suit :

* Chez les malades opérées avant un mois, la mortalité opératoire est de I8%, ceux qui le sont après un mois, elle est de 55% .

* Mortalité par récidive bénigne: avant 1 mois de I2%; après 1 mois de 25% .

TABLEAU N° 4

Incidence des teratomes malins dans les 3 groupes d'âge (WALDENHAUSEN 1963)

* Mortalité par récidive maligne :

avant un mois de 6%,
après un mois de 30%.

=Enfin, l'état général et le développement psychomoteur ultérieurs sont normaux; le pronostic fonctionnel est également satisfaisant en ce qui concerne le contrôle des sphincters en particulier; les séquelles neurologiques sont absentes.

C H A P I T R E V

TERATOMES SACROCOCCYGIENS MALINS ET TERATOMES PRESACRES CHOROIDIENS

Au précédent chapitre nous avions pu, à l'aide de nombreuses statistiques (celles de WALDENHAUSEN (86) et celles de DONNELLAN (I9), entre autres, dégager les principaux caractères des tératomes sacrococcygiens dégénérés. Aussi procèderons nous dès lors à l'examen de leurs caractéristiques anatomo-pathologiques et à leur classification.

CARACTERISTIQUES ANATOMO PATHOLOGIQUES DES TERATOMES SACRO-COCCYGIENS MALINS ,

Dans les autres localisations de tératcmes, les types sacrococcygiens sont caractérisés par la présence de tissus ayant des degrés de maturation différente. C'est le mélange de tissus à tous les stades de différenciation qui est l'un des aspects les plus frappants de l'activité maligne. Cependant, il faut être très prudent lorsque l'on est en présence d'un tissu immature et tenir compte de l'âge du porteur; en effet, chez un adulte, c'est l'évidence même d'une prolifération progressive, et par là même d'une malignité suspecte, chez un foetus ou un jeune enfant, la signification en est tout autre, leurs propres tissus étant eux mêmes immatures. Au stade ultime, un tératome bénin n'a t'il pas été embryonnaire? Ainsi, si les tissus d'un tératome sont au même stade de différenciation que ceux du porteur, il s'agit d'une forme bénigne; au contraire, s'ils sont indifférenciés ou si malgré leur apparente maturité ils continuent à proliférer à un niveau embryonnaire, on est en présence d'une forme maligne (89).

A chaque stade de son développement, un tératome peut devenir malin. Si cette éventualité existe plus fréquemment dans la première enfance, elle peut aussi se produire à l'âge adulte. Pour exemple le cas de MOORE cité par HICKEY (I954), d'un tératome sacrococcygien retrouvé chez une femme, diagnostiqué dès la naissance et qui, à l'âge de 50 ans dégénéra.

Mais comment expliquer cette transformation d'un tératome bénin présent depuis la naissance en une tumeur à évolution maligne ? WILLIS pensait que la dégénérescence tardive devait être en relation avec un potentiel évolutif embryonnaire enclos. Cette capacité évolutive serait retenue pendant de nombreuses années et resterait en sommeil pour devenir évidente seulement à une période tardive. Pour MAC CALLUM, la dégénérescence maligne des tératomes était comparable à celle trouvée dans le corps en général.

Habituellement, un seul composant dégénère et devient malin; il est exceptionnel que plusieurs le deviennent. GWINN en I955 a décrit un tératome qui possédait 2 types de tissus en métaplasie maligne; l'un s'apparentait à un adénocarcinome, l'autre à un hypernéphrome.

Tous les tissus immatures croissent activement et sont de préférence les premiers à se disséminer. Aussi, n'est-il pas surprenant de trouver dans beaucoup de métastases des éléments moins hétérogènes que ceux contenus dans la tumeur primaire.(3I). Si les cellules métastatiques en général s'accroissent plus activement et sont moins différenciées que celles se trouvant dans la tumeur primaire, l'inverse peut se produire.

Les organes atteints par les métastases sont divers, mais d'une façon générale, ce sont le plus souvent les ganglions, le foie, les poumons, l'os et le cerveau.

Le type le plus fréquent de tératome sacrococcygien malin est l'adénocarcinome. Les autres ont été décrits comme des carcinomes embryonnaires, des sarcomes embryonnaires, des tératocarcinomes, des rhabdomyosarcomes, des sarcomes indifférenciés, des hémangio-endothéliomes...

Dans l'étude faite par DONNELLAN (I9), on trouve parmi les 30 tératomes malins, 22 carcinomes (I8 adénocarcinomes dont 8 étaient de type papillaire et 4 carcinomes indifférenciés), 3 sarcomes embryonnaires ou indifférenciés, 2 rhabdomyo-sarcomes, 1 hémangio-endothéliome et 2 cas non identifiés.

Certains tératomes enfin peuvent avoir des caractères sécrétant; ainsi, en I959 PETER et M.D. MARCUSE ont décrit un cas à composante embryonnaire anaplasique. Il s'agissait d'un choriopithéliome sécrétant une substance similaire à la gonadotrophine chorionique et se traduisant par une hyperphasie endométriale.

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TERATOMES SACROCOCCYGIENS.

(J. CONKLIN et M. ABELL -I5-),

Cette classification est basée sur le degré de différenciation des divers tissus composant la tumeur, notion fondamentale qui dicte en partie l'évolution clinique. Tandis que les néoplasmes matures ont une allure bénigne, ceux qui sont indifférenciés ou embryonnaires évoluent sur un mode malin.

On en décrit 5 types: le tératome mature différencié, le tératome immature différencié (ou partiellement différencié), le tératome embryonnaire (ou carcicome embryonnaire), le tératome mixte (ou tératocarcinome), et enfin le germinome (ou seminome ou dysgerminome). (Se référer au tableau n° 5).

Dans la statistique de CONKLIN (I5), 32 cas sont étudiés, dont 20 tératomes différenciés matures, 4 tératomes immatures ou partiellement différenciés, 1 carcinome embryonnaire et 7 tératomes mixtes ou tératocarcinomes. Aucun germinome n'y est relevé.

*Parmi les 20 tératomes matures, I8 ont été dénombrés chez des enfants et 2 chez des adultes de 34 et 57 ans.

Après excision I6 des porteurs de ces tératomes ont été revus en bonne condition au cours d'une période post-opératoire allant de 2 à 35 ans, 3 sont décédés, mais leur mort était sans relation avec leur néoplasme. Quant au dernier, on en est resté sans nouvelle.

Macroscopiquement, cette tumeur mature a un développement externe prédominant et rarement en "Haltère". Elle se présente comme une masse, partie solide, partie kystique dans la plupart des cas.

Histologiquement, ce sont les éléments cutanés, nerveux, gliaux, respiratoires ciliés et gastro-intestinaux qui sont le plus fréquemment retrouvés.

*Les tératomes immatures décrits au nombre de 4 (enfants), tous partiellement différenciés et tous présents dès la naissance ont été opérés avant l'âge de 2 semaines, 3, I5, I8 et 2I ans plus tard, aucune récidive ni métastase n'eurent lieu.

Ils sont constitués de zônes solides et plurikystiques, de variétés tissulaires différentes. Le degré de différenciation y est variable, certains tissus sont à peu près matures, d'autres peu différenciés ou foetaux, mais jamais embryonnaires

TABLEAU N° 5

NEOPLASMES SACROCOCCYGIENS (J. CONKLIN et M. ABELL I967)

ype logique	Sexe des malades ♂	Sexe des malades ♀	Total des malades	Pourcentage des cas	Ceux vivant en bonne condition ou ceux morts pour une cause étrangère	Ceux morts par le néoplasme
ome ure	5	I5	20	62,5	I9 malades de 2 à 35 ans après l'intervention	0 -
ome ture	1	3	4	I2,5	4 malades de 3 à 2I ans après	0 -
ome onnaire	0	1	1	3,-	0 -	1 malade 2 mois de survie après l'intervention
o- cinome	1	6	7	22,-	1 malade 4 ans après	6 malades de 1 mois $\frac{1}{2}$ à 3 ans $\frac{1}{2}$ de survie après
x	7	25	32	I00,-	24 malades de 2 à 35 ans après	7 malades de 1 mois $\frac{1}{2}$ à 3 ans $\frac{1}{2}$ de survie après

et indifférenciés. Les régions les moins différenciées ont des caractères cytologiques de malignité: cellules petites à noyau volumineux hyperchromique et aux nombreuses mitoses. Parfois, une "certaine organisation tissulaire", un "certain arrangement cellulaire" sont rencontrés, caractère inhabituel chez les cancers en général.

*Des carcinomes embryonnaires : 1 seul cas. Une fillette de 9 mois, n'ayant aucune extériorisation du néoplasme jusqu'à 4 semaines, mais soupçonné cliniquement par une masse endopelvienne s'accompagnant de troubles compressifs. Elle décède 2 mois après dans un tableau d'envahissement tumoral et de métastases généralisées.

L'autopsie découvre une masse développée principalement dans la cavité pelvienne et dans la région rétro-péritonéale : le rectum est comprimé, envahi et obstrué, les ovaires sont refoulés, mais normaux.

Les coupes histologiques montrent des cellules désorganisées, indifférenciées, de dimensions variables, avec un noyau volumineux, hyperchromatique, irrégulier, à mitoses fréquentes et anormales, voisinant des régions de nécrose et d'hémorragies.

*Les tératomes à cellules germinales mixtes (tératocarcinomes) au nombre de 7; 5 enfants et 2 adultes, un homme de 43 ans et une femme de 3I ans.

Chez 2 enfants, la tumeur est présente à la naissance, l'un des 2 est opéré et en bonnesconditions 4 ans après l'excision; l'autre subit une excision incomplète et 3 ans après est l'objet d'une récidive, mais étant donné son caractère extensif, le néoplasme ne peut être ôté entièrement; l'enfant décède 6 mois après par métastases généralisées.

Chez 3 autres malades, le dignostic n'est fait qu'entre I8 et 24 mois. L'excision étant incomplète, la mort se produit respectivement 1 mois ½, 3 mois et 8 mois plus tard.

Chez la femme adulte, étant donné le caractère extensif de la masse, l'intervention est incomplète et le décès a lieu 11 mois après.

Il en est de même pour l'homme adulte qui décède 8 mois après.

Dans ces divers cas, les masses sont multikystiques avec des parties solides, molles, friables hémorragiques. Les tissus

sont de dégré de différenciation variable avec coexistance d'épithéliums neuroglial, respiratoire, intestinal, de fibres musculaires, de cartilage et de tissus embryonnaires dont la présence est constante chez tous.

*Enfin, le dernier type, le germinome ou choriocarcinome, dont aucun cas est cité par CONKLIN.

Cette présente classification montre quelle est son importance du point de vue du pronostic. Tandis que les tératomes matures et immatures ont une évolution toujours bénigne pour les premiers, et parfois de même pour les seconds, s'il n'y a ni rupture, ni dissémination, les carcinomes embryonnaires, les tératocarcinomes et les germinomes comportent quant à eux un sombre dignostic.

TERATOME CHOROIDIEN PRESACRE :

C'est à STOWENS (8I) que revient le mérite de l'avoir individualisé.

Il s'agit d'une tumeur dont la nature est incertaine, mais qui semble cependant être en rapport avec les tératomes. Elle se compose de tissus tout à fait similaires à la membrane choroïde du cerveau. En effet, les cellules sont cuboïdes avec un cytoplasme mince, granuleux, éosinophile et un noyau arrondi et central. Elles sont disposées en formations papillaires entourées d'un stroma mince fibro-vasculaire. Elles sont d'autre part pratiquement identiques dans leurs caractéristiques et ne présentent que de rares mitoses.

Les tumeurs ne sont pas encapsulées, bien qu'elles soient relativement bien délimitées. Elles tendent à être friables et ceci conjugué à leur infiltration diffuse, font, que le plus souvent, elles sont impossibles à resséquer. Comme pour les autres tératomes, on les rencontre plus fréquemment chez les filles.

Elles ont un intérêt tout à fait particulier, car, bien qu'elles apparaissent tératomateuses d'origine, le plus souvent, elles ressemblent très peu aux autres tératomes de l'enfance et possèdent un potentiel malin particulièrement élevé. Elles tendent surtout à s'accroître localement et persistent malgré l'excision chirurgicale. Puis, elles s'accroissent d'une manière importante et infiltrent la totalité du pelvis. Au stade terminal, elles donnent des métastases en particulier au niveau du foie et des poumons.

Elles ont des caractéristiques microscopiques semblables dans chaque observation rapportée sous ce nom. De plus, elles ne possèdent aucune connection avec le système nerveux.

STOWENS précise, en individualisant cette tumeur "choroïdienne présacrée", qu'il ne s'agit pas de tératome au sens strict, mais l'incertitude sur sa nature demeurant, elle garde sa place parmi les tératomes sacrococcygiens. Seules d'autres études, les cas rapportés restant peu nombreux actuellement (7 observations) permettront peut être une meilleure nosologie de ces néoplasmes.

COMMENTAIRES :

Qu'elle soit tératomateuse ou non, cette tumeur choroïdienne semble avoir déjà été individualisée antérieurement à cause de ses caractères microscopiques marquants, mais aussi et surtout, à cause de son pronostic péjoratif.

En effet, en 1951, GROSS citait 2 cas de tératomes sacrococcygiens malins, type neuroblastome, dont le pourcentage de récidives était 4 fois plus important par rapport aux autres.

D'autre part, PANDALAI (64), donnait la description d'un cas contenant des tissus de nature maligne apparentés à la chorde dorsale, au plexus choroïde et à l'épendyme.

Il s'agissait d'un garçonnet de 12 mois présentant une rétention d'urines, des difficultés à l'exonération et sans masse visible extérieurement. Il décèda malgré la réanimation postopératoire. Il existait une masse endopelvienne surmontée d'un kyste volumineux à développement abdominal.

L'aspect extérieur du kyste était celui d'une paroi fibreuse ferme. L'intérieur était lisse par endroit et irrégulier en d'autres. La masse était tantôt dense et fibreuse, tantôt molle et friable.

Les portions fermes, denses, correspondant à des zônes tératomateuses à l'histologie, étaient constituées de larges plages de tissus neuroglial entourées d'un stroma fibreux. Les nombreux petits kystes siégeant dans la tumeur solide montraient des structures variées: épithélium pavimenteux stratifié sans annexe épidermique, épithélium cilié stratifié, épithéliums intestinal et colique et enfin des villosités papillomateuses tapissées d'une seule couche de cellules cubiques ressemblant à celles retrouvées au niveau des plexus choroïdes des ventricules latéraux.

Quant aux portions friables, molles, elles étaient composées de tissus carcinomateux et plus précisément il s'agissait d'un carcinome épendymaire présentant tous les stades de transition entre les formations villositaires et papillomateuses susdécrites et celles franchement malignes. Cette observation apparait fort proche de la nôtre.

Ainsi, il semble logique d'individualiser ce genre de tumeur à potentiel hautement évolutif et péjoratif et aux caractères microscopiques si particuliers. Quant à sa nature, le problème reste entier, d'autant que certaines observations, comme celle de PANDALAI, montrant l'association à des dérivés d'autres feuillets blastiques, nous incite à la considérer comme un tératome, (contrairement à STOWENS).

C O N C L U S I O N S .

Situons donc l'observation de notre petite malade dans le cadre de ces tumeurs sacrococcygiennes.

Il s'agissait, rappelons le, d'une petite fille, ce qui concorde bien avec la prédominence de survenue dans le sexe féminin.

Son âge, I3 mois, laisse déjà pressentir un mauvais pronostic.

Les circonstances de découverte sont fortuites: le tératome n'était pas extériorisé jusque là.

Au cours de son hospitalisation, la tumeur se développe et métastase rapidement, ce qui ne laisse plus de doute quant à sa nature maligne.

L'examen anatomopathologique concernant le prélèvement ganglionnaire inguinal, révèle un tératome embryonnaire de type choroïdien malin.

Devant ces résultats et l'acte chirurgical étant récusé, en raison de l'extension et de la dissémination, la chimiothérapie est tentée. Bien qu'intensive, elle n'a qu'une action palliative et transitoire, le décès survient en effet un mois après l'hospitalisation.

L'autopsie permet une étude des lésions et de leur extension. Sur le plan macroscopique, elle met en évidence une importante masse bloquant le petit bassin surmontée d'un énorme kyste à développement abdominal, rétropéritonéal, des métastases ganglionnaires et pulmonaires.

Sur le plan microscopique enfin, l'analogie structurale avec la choroïde du cerveau d'une part, et de l'épendyme d'autre part, fait que notre observation peut être rangée dans les tératomes choroïdiens présacrés décrits par STOWENS.

Pour conclure, il faut insister sur le fait que la tumeur a dû évoluer longtemps d'une façon insidieuse, puis pour une

raison inconnue, s'est mise à proliférer activement pour entrainer l'exitus en quelques mois. L'absence de symptomatologie précoce est responsable du diagnostic tardif, stade auquel il serait théoriquement possible de tenter une erradication chirurgicale curative. Ce mode évolutif est à rapprocher de celui des autres tératomes malins qui, bien souvent, restent insoupçonnés dans les premiers mois de la vie.

Quant aux problèmes posés par l'origine et la nature de ces tératomes choroïdiens, leur rareté et leur individualisation récente ne permettent encore pas de les résoudre valablement. Ils doivent être actuellement interprétés comme des cancers embryonnaires et plus précisément des dysembryomes cancérisés.

B I B L I O G R A P H I E .

1 - ARNHEIM E.E. : Retroperitoneal teratoïd tumors of infancy Childhood J. Mt Sinaï Hosp 10-355-1943.

2 - ARNHEIM J.: Combined pelvic and retroperitoneal teratomas in infancy and childhood. Pediatric 10-198-1952.

3 - BEAU et PREVOT : une forme particulière de tumeur sacro-coccygienne "le tératome pelvien" Annales de Méd. de Nancy 3-1964.

4 - BENSON C.D. and FULTON H.E. : Teratoma in child J. Michigan M. Soc. 49-932-1950 .

5 - BLOCK N.R. WEISMAN A.I. and TRATTLER S.C. : Spontaneous rupture during labor of a presacral benign cystic teratoma Am. J. obst. and gynec. 72-1146-1956.

6 - BONNET R. : Lehrbuch der entwicklung , cité par MASSON dans Tumeurs humaines 28 ed. 2 -1956.

7 - BROWNE M.K. : A case of presacral teratoïd tumor. Brit. J. urol. 35-179-181-1963.

8 - BUDDE M. : Veber die genese der fetalink lusionen Beitr. Path. Anat. 756357-1926.

9 - BUFFIN R.P. VEYSSIERE C. : A propos d'un cas de tératome présacré. Lille Chir. 17-232-7 Nov. Déc. 1962.

10 - CABANNE F. DUSSERRE P. MICHIELS R. GUILLAUD. : Phospho-lipides et stroma réaction cancéreuse à cellules épithélioïdes. Aperçu anatomo-pathologique, biochimique et expérimental. Ann. Anat-Pat. (Paris) 8-245-273-1963.

11 - CASTELMAN B. : Case record n° 61-1961 massachussetts general hospital New England J. Med. 265-388-1961.

12 - CAULET T. : dans "Neurofibrome abdomino-pelvien", par IMBERT R., BARRE Y., CAULET T. et SARRADIN M. , Presse Méd. 71-44-2104-2105-1963.

I3 - CHRISTENSEN E.R. : Presacral and sacral tumors in children. Danish M. Bull. 5-25-I958

I4 - COHEN H.J. and Al : Retroperitoneal teratoma in infancy. Am. J. Dis. Child. 80-75-I950.

I5 - CONKLIN and ABELL M.R. : Germ. Cell neoplasms of sacrococcygeal region. Cancer Philad. 20-2.I05- 2II7-I967.

I6 - CORFMAN P.A. and RICHART R.M. : chromosome number and morphology of benign ovarian cystic teratomas. New England J. Med. 27I-I24I-I244-I964.

I7 - CRUICKSHANK D.B. : Sex of mediastinal teratmata lancet 1-253-I955.

I8 - DELANNOY E. MARTINOT M. : un cas de tératome présacrococcygien. Lille Chir. I56I92-6-I960.

I9 - DONNELLAN W.A. and Al. : Surgery 64-834-46-Oct. I968.

20 - EWING J. : Neoplastic diseases, a treatise on tumors Philadelphia W.B. Saunders Company - I940.

2I - FLETCHER A.G. Jr GAIKWAD A.W. and BOND W.M. : A case of sacrococcygeal teratoma J. Indian M.A. 37-288-I96I.

22 - FLETCHER H.M. and WARING H.J. : Two cases of congenital sacrococcygeal tumor. Tr. Path. Soc. 5I-226-I900.

23 - GALTON M. BENIRSCHKE K. BAKER M.C. ATKIN N.B. : Chromosomes of testicular teratomas. Cytogenetics 6-26I-275-I966.

24 - GALTON M. BENIRSCHKE K. :Forty six chromosomes in an ovarian teratoma. Lancet 2-76I-762-I959.

25 - GERWIG W.H. Jt : Presacral cystic tumors Ann Surg. I40-8I-I954.

26 - GROSS R.E. CLATWORTHY H.W. and MEEKER I.A. : Sacro-coccygeal teratomas in infants and children : a report of 40 cases. Surg. gynec. and obst. 92-34I-I95I.

27 - GUBLER J.P. : les tumeurs sacro-coccygiennes- semaine d'anatomie pathologique Paris du 2I au 26 Sept.I964.

28 - GUTHRIE J. : The chromosomes and genetic sex of experimental avian testicular teratomas. Exp. Cell. resp. 26-304-3II-I962.

29 - GWINN J.L. DOCKERTY M.B. and KENNEDY R.L. : Presacral teratomas in infancy and childhood. Pediatrics I6-239-I955.

30 - HAIDAK G.L. and BATES W. : Presacral choristoma in adults New England J. Med. 252-25-I955.

3I - HANBERY J.W. SENZ E.H. and JEFFREY R.A. : Sacrococcygeal teratomas in infancy and childhood. Stanford M. Bull. I6-I54-I958.

32 - HATTELAND K. KNUTRUD O. : Sacrococcygeal teratomata in children acta. Chir. scandinav II9-444-I960.

33 - HICKEY R.C. and LAYTON J.M. : Sacrococcygeal teratomata emphasis on the biological history and early therapy. Cancer Philad.7-I03I-I043-I954.

34 - HICKEY R.C. and MARTIN R.G. : Sacrococcygeal teratomas. Ann N.Y. Acd. Sci. II4-95I-957-I964.

35 - HICKEY R.C. and JACK M. LAYTON : Sacrococcygeal teratoma. Emphasis on the biological history and early therapy cancer I954.

36 - HOYT C.J. and HARDWAY R.M. III : Sacrococcygeal teratoma: a clinical commentary and two new cases, plast and reconstruct. Surg. 25-I79-I960.

37 - HUNTER W.F. and LENNOX B. : The sex of teratomata. Lancet 11-633-634-I954.

38 - KELLLY J.W. and GUAIG A.M. : Sacrococcygeal teratoma, Plast and Reconstruct. Surg. 24-522-I959.

39 - KINDRED J.E. and ALLEN M.S. : Sacrococcygeal tumor Virginia M. Monthly 86-404-I959.

40 - KIRK G.D. : Sacrococcygeal teratoma Ann. J. Surg. 95-IOI5-I958.

4I - LEJEUNE J. TURPIN R. et GAUTIER M. : étude des chromosomes somatiques humains; technique de culture des fibroblastes in vitro. Rev. Franç. et Clin. Bio. 5-406-408-I960.

42 - LI CALZI N. Mc ELWAIN J.W. and ALEXANDER R.M. : Sacro-coccygeal teratomas: a preliminary report of two cases in adults Dis. colon and rectum 3-449-I960.

43 - LISCO H. : Malignant tumors developing in sacrococcygeal teratoma. Ann. Surg. II5-378-I942.

44 - LISTER J. : Sacrococcygeal teratomas. Arch. Dis Childhood 30-66-I955.

45 - Mac CALLUM WG. : A textbook of pathology ed. 7 Philadelphia I940 W.B. Saunders Company.

46 - MAC COLL I. : The classification of presacral cysts and tumours. Proc. Roy. Soc. Med. 56-797-8-I963.

47 - MARCHAND F. : Missbildungen Eulenberg's real encyclop. ed. 4-I9IO.

48 - MARCUSE P.M. : Malignant presacral teratoma in an adult. Cancer I2-889-I959.

49 - MARSICO S. et Al. : Fetal teratoma of sacrococcygeal region Arch. obstet Gynec 70-425-34-I965.

50 - MARTINEAU M. : A similar marker chromosome in testicular tumours. Lancet 1-839-842-I966.

5I - MASSON P. Tumeurs humaines ed. 2 Paris, Lib. Maloine SA. 25-36.I956.

52 - MAYO C.W. BAKER G.S. and SMITH L.R. : Presacral tumors. Differential diagnosis and report of a case. Proc. Staff. Meet. Mayo cl. 28-6I6-I953.

53 - MEARS A. : Sacrococcygeal teratoma in the adult. South African M.J. 34-I035-I960.

54 - MIDDELDORPF K. : Zur Kenntnis der angeborenen sacralgeschwülste virchows Arch. Anat. I0I-37-I885.

55 - MISUGI K. and Al. : Morphology of malignant tumors in the sacrococcygeal region in infancy. An electron microscopic study and review. Yokohama Med. Bull. I5-I59-68-I964.

56 - MULLA N. : Presacral cystic teratoma. Report of a case. Ohio M.J. 56-IIIO-I960.

57 - MULLA N.P. : Presacral tumors in women. A report of 3 cases obstet. Gynec. 22-7-43-44-I963.

58 - MYERS : Sex chromatin in teratomas J. Path. Bact. 78-43-56-I959.

59 - NELSON : Textbook of Pediatrics I.526.

60 - NEZELOF C., LAURENT M., ROUSSEAU M.F., AYRAYD N. et URANO Y. : le sarcome embryonnaire, Etude caryotypique de 7 observations. Bull. Ass. Franç. Cancer 54-423-446-I967.

6I - ODESSKY L. : Teratomas of the lumbar and sacrococcygeal region. New York J. Med. 54-2.200-I954.

62 - NICHOLSON G.W. : Studies on tumour formation; a sacrococcygeal teratoma with 3 metacarpal bones and digits Guy's Hospi. Rep. 87-46-I937.

63 - PACK G.T. BRAUND R. : Sacrococcygeal teratoïd tumor Surg. II6-76-I942.

64 - PANDALAI K.G., FORSYTH and STEWART : Sacrococcygeal teratoma containing gliomatous chordomatous ans ependymal carcinomatous tissue. J. Path. and Bact. 27-I39-I924.

65 - PETUKHOVA : A case of teratoma of the presacral region. Vop. onkol. 6 (IO)-9I-92-I960.

66 - PUGH R.C. and Al. : Teratoma. Brit. J. urol. 36 suppl. 28-44-I964.

67 - RASHAD M.N. FATHALLA MF. and KERR MG. : Sex chromatin and chromosome analysis in ovarian teratomas. Amer. J. obstet. Gynec. 96-46I-465-I966.

68 - RAVEN R.W. : Sacrococcygeal cysts and tumors, Brit. J. surg. 23-337-I935.

69 - RAVITCH M.M. and SMITH E.I. : Sacrococcygeal teratomas in infants and children. Surgery 30-733-I95I.

70 - RENNER R.R. and GOODSITT E. : Sacrococcygeal teratoma. Report of a case of double tumor in a newborn infant Am. J. Cancer 24-6I7-I935.

I - RHODEN A.E. : Precocious sexual and somatic development in a male infant with a presacral teratoma containing androgen producing tissue; with a discussion of the mechanism of precocity caused by teratomas J. Clin. Endocrinol. 4-I85-I944.

2 - RIKER W. and POTTS W.J. : Sacrococcygeal teratomata in infancy, report of six cases Ann. Surg. I28-89-I948.

3 - SAWDAY A.E. : Partial intestinal obstruction in a child due to post rectal teratoma. Brit. M.J. 2-685-I925.

4 - SAWYER K.C., ORR. R.E. and BASKINS M.J. : Sacrococcygeal teratoma. Am. Surgeon I9-463-I953.

5 - SCHIFFER M.A. and GREENBURG E. : Sacrococcygeal teratoma in labor and the newborn. Am. J. obst. and Gynec. 72-I054-I956.

6 - SEIDENBERG B. and HURWITT E.S. : Clinical aspect and management of sacrococcygeal teratoma A.M.A. Arch. Surg. 76-429-I958.

7 - SMITH B., PASSARO E. and CLATWORTHY H.W. : The vascular anatomy of sacrococcygeal teratomas its significance to surgical management Surgery 49-534-I96I.

8 - STANLEY E. : On congenital tumors of the pelvis M. Chir. Trans. London 24; series 2-6:325-I84I.

9 - STEPHEN, H.TOLINS, PHILIP M.D., COOPER M.D. : Presacral teratoma. Am. J. Surg. II5-I968.

0 - STEPHEN L.C. and BUNKER M,C. : Karyotype and sex of primary testicular teratomas in mice. J. nat. Cancer Inst. 33-65-78-I964.

I - STOWENS D. : Presacral choroidal teratoma. Pediatric Pathology. Lib. Williams and Wilkins 207- 2ème ed. 1966.

2 - TAVARES A.S. : On the sex of cancer and teratomata cells. Lancet 1-948-949-I955.

3 - TOLINS S.H. and Al. : Presacral teratoma Amer. J. Surg. II5-734-I968.

4 - THEISS E.A., ASHLEY D.J.B. and MOSTOF F.K. : Nuclear sex of testicular tumors and some related ovarian and extragonadal neoplasms. Cancer I3-323-I960.

35 - TSENG H.C., FEI L.M, and LIV Y. : Congenital sacrococcygeal teratoma; a report of I2 cases chinese M.J. 70-54-I952.

36 - WALDENHAUSEN J.A., KILMAN J.W., VELIOS F. and BATTERSBY J.S. : Sacrococcygeal teratoma surgery- 54-933-949-I963.

37 - WILCOX G.L. and MACKENZIE W.C. : Sacrococcygeal teratoma A.M.A. Arch. Surg. 83-11-I96I.

38 -

39 - WILLIS R.A. : The Borderland of embryology and pathology. Butterworths and C° Ltd. 442-446, 2ème Edit. London I958.

40 - WILLIS R.A. : The spread of tumors in the human body. Butterworth and C° Ltd 89. London I952.

41 - WILLIS R.A. : The pathology of the tumours of children. Oliver and Boyd Edit. Edinburgh and London I962.

T A B L E D E S M A T I E R E S .

	N° des PAGES.
INTRODUCTION :.....	1
CHAPITRE I : Observation clinique et paraclinique.	2 à 5
CHAPITRE II : Examen anatomo-pathologique du cas observé.....	6 à II
CHAPITRE III : Tumeurs dysgénétiques et tératomes...	I2 à 28
CHAPITRE IV : Les tératomes sacrococcygiens.....	29 à 48
CHAPITRE V : Tératomes sacrococcygiens malins et tératomes présacrés choroïdiens.....	49 à 56
CONCLUSIONS :.....	57 à 58
BIBLIOGRAPHIE:.....	59 à 65

Vu, le Président de Thèse,

T. CAULET

Vu et permis d'imprimer,

Le Doyen de la Faculté Mixte de
Médecine et de Pharmacie
de Reims,

H. EZES.